

**ANO VI – 1998**



**NÚCLEO EDITORIAL DO ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA**



## Editorial

Cabe ao espaço que os Editoriais do Anuário têm desde sempre ocupado, registar um ponto de vista sobre os acontecimentos e actividades do hospital que no ano imediatamente anterior mais influíram na dinâmica desta publicação.

Dois aspectos consideramos especialmente relevantes. Por um lado a instabilidade do futuro profissional e o início da saída de muitos colegas que, por força de uma incongruente "lei de carenciados", deixaram de colaborar no esforço assistencial diário e nas actividades de investigação médica, com evidente repercussão no conteúdo do Anuário de 1998; as sinceras boas vindas aos novos colegas que pelo mesmo mecanismo chegaram ao hospital, estão no mesmo plano da boa sorte que desejamos aos que, por vezes penosamente, tiveram de nos deixar. A sua ligação de novo com o Hospital de Dona Estefânia, através do Anuário ou de outra estrutura (como é exemplo a "Associação dos Pediatras" num dos casos), terá de se concretizar urgentemente.

Um segundo conjunto de factos tem a ver com a recuperação física e funcional do próprio hospital. A reconstrução da Maternidade Magalhães Coutinho, a recuperação de algumas enfermarias, os primeiros passos na informatização dos serviços, a chegada de novas áreas assistências (como a Oftalmologia e a Estomatologia pediátricas - que se saúda!), a abertura da biblioteca e o que parece poder vir a ser uma atitude mais atenta, inteligente e equilibrada das estruturas de decisão em relação aos profissionais do hospital, embora não escondam muitos problemas que continuam a subsistir, só poderão condicionar uma melhoria das condições de exercício da actividade dos médicos e reflectir-se positivamente na qualidade e quantidade dos trabalhos científicos a divulgar pelo Anuário.

A VI Reunião do Anuário, na qual este volume será distribuído, apresenta aspectos novos em relação aos anos anteriores. A publicação simultânea dos "*Índices do Anuário (1993-1998)*", a extensão da reunião a três dias, a organização de cursos satélites sobre temas da prática clínica diária (com os devidos agradecimentos aos Profs. Drs. António Gentil Martins, José Rosado Pinto e seus colaboradores) a apresentação institucional de novas valências assistências do hospital e o início de colaboração de sectores não médicos - quer na divulgação das suas actividades, quer através da participação na exposição fotográfica "*Hospital de Dona Estefânia: ontem/hoje*" - , são etapas de uma evolução que, desejada pelo Núcleo editorial, se tem conseguido entretanto concretizar.

Em seis anos de mudanças e adaptações, melhorias e recuos, um pilar do Anuário mantém-se com grande estabilidade - o apoio de sempre da Beecham Portuguesa à edição e distribuição desta publicação, o que muito nos apraz registar e agradecer.

Mário Coelho



# Anuário do Hospital de Dona Estefânia

- Índice por Serviços -

## Departamento de Medicina

Director: Dr José Mateus Marques

### Serviço 1 (Pediatria)

Directora: Profª Drª Mª Gertrudes Gomes da Costa

#### Sala 1 – Pediatria Geral

Pedidos de observação por Cardiologista Pediátrico num Serviço de Pediatria Médica (Serviço I Sala 1 – 1ª Infância) – Análise de 4,5 anos (1/01/92 a 30/06/96) .....	pág 1
Casuística do Serviço I Sala 1 – Hospital de Dona Estefânia - 1997 .....	2

#### Sala 2-Unidade de Gastreenterologia e Hepatologia Infantil

A Transplantação Hepática no Hospital de Dona Estefânia, 7 anos de experiência .....	3
Ingestão de Cáusticos em Pediatria: Experiência de 14 anos .....	4
Extracção endoscópica de corpos estranhos do tubo digestivo alto em Pediatria .....	5
Tratamento com interferão $\alpha 2b$ em crianças com Hepatite Crónica B .....	6
Hepatite C na criança: Evolução natural e tratamento com interferão .....	7
Transmissão intrafamiliar do vírus da hepatite B .....	8
" Constipation fonctionnelle et encopresie – étude clinique et manométrique " .....	9

#### Sala 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

Diátese hemorrágica neonatal: dois casos clínicos .....	10
Casuística da UCIN do Hospital de Dona Estefânia – 1997 .....	11
Assistência, ensino e investigação em Neonatologia; que futuro? .....	12
Insuficiência renal aguda no Recém-Nascido, Experiência da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais .....	13
Neonatal hypertension: A neonatal intensive care unit .....	14
Qual o significado do isolamento do <i>Ureaplasma urealyticum</i> no período neonatal? .....	* 15
Closing of a Maternity at a Referral Centre with NICU Facilities - The Impact on Neonatal Morbidity .....	16
Cirurgia Neonatal – Anos 90. Experiência Conjunta UCIN - Cirurgia .....	* 17
Hiperglicémia não cetótica. A propósito de um caso tratado com dextrometorfano e benzoato .....	* 18
Adolescentes ex pré-termo de muito baixo peso .....	* 19
Função pulmonar de crianças ex pré-termo .....	* 20
Broncoscopia em Cuidados Intensivos Neonatais. Experiência da UCIN .....	21
Procalcitonin as a marker of neonatal infection. Is it valuable? .....	* 22
Medição das áreas do braço em recém-nascidos de termo saudáveis - comparação dos métodos antropométrico e ultrassonográfico .....	* 23

#### Sala 4 – Unidade de Hematologia Pediátrica

Adenomegalias crónicas que simulam Linfomas .....	24
Infeção fúngica disseminada numa criança imunocompetente .....	* 25
Experiência clínica no tratamento de infecções fúngicas com anfotericina B não convencional nas Unidades de Imuno-Hematologia e de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia .....	* 26
Tratamiento prolongado com anfotericina B lipossómica – um caso clínico .....	27

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

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

<b><u>Sala 1 – Pediatria Geral</u></b>	<b>pág</b>
A propósito de um caso de Nesidioblastose .....	28
Doença de Kawasaki – um caso clínico .....	29
<b><u>Sala 2 – Pediatria Geral</u></b>	
Patologia Social nos Anos 90 . Aspectos sociais de patologia da segunda infância .....	30
<b><u>Sala 3 – Unidade de Doenças Infecciosas</u></b>	
Meningite a <i>Streptococcus pyogenes</i> .....	31
Sequelas das meningites bacterianas .....	32
Um caso de hematuria por Schistosomose .....	33
Casuística de Malária .....	34
<b><u>Unidade de Pneumologia</u></b>	
Tuberculose pós-primária em Pediatria .....	35
Estenoses brônquicas adquiridas .....	36
The endobronchial findings of pulmonary tuberculosis in children .....	37
Compressões vasculares traqueobronquicas .....	38
Malformações traqueo-brônquicas adquiridas .....	39
Três casos de infecção fúngica .....	* 40
Síndrome dos cílios imóveis – a propósito de 6 casos clínicos .....	* 41
Utilidade da broncofibroscopia nas atelectasias persistentes .....	* 42
Broncofibroscopia e tuberculose endobrônquica .....	* 43
Síndrome aspirativo lipídico .....	* 44
Corpos estranhos na arvore traqueobrônquica – análise de seis casos .....	* 45
A broncoscopia num Serviço de Pediatria – análise de 5 anos .....	* 46
<b><u>Unidade de Nefrologia</u></b>	
Lupus eritematoso sistémico Casuística da Unidade de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia 1977 - 1997.....	47
<b><u>Unidade de Neuropediatria</u></b>	
Two cases of fatal choreathetosis: in Search of a Diagnosis .....	* 48
Mouvements involontaires des membres inférieures précoces et à difficile caractérisation .....	49
Traitement de l' épilepsie de l' enfant avec topiramato: étude retrospective de 17 cas .....	50
<b><u>Serviço 2 – Geral</u></b>	
Presentation de cinq cas cliniques D'Homocystinurie Classique .....	* 51
Niemann-pick type C disease and defective peroxisomal B – oxidation of branched chain substrates .....	* 52

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

**Serviço de Cirurgia**  
Directora – Drª Dulce Ferra de Sousa

Síndrome do hemangioma hemorrágico ( Kasabach-Merritt ) .....	53
Duplicação quística ileal condicionando sub-oclusão por volvo em RN de termo .....	54

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

	<b>pág</b>
Enterocolite necrosante e drenagem peritoneal em RN de muito baixo peso .....	55
Defeitos congénitos da parede abdominal – experiência do HDE de 13 anos .....	* 56
Anomalias das fendas e bolsas branquiais – experiência do HDE de 6 anos (1992-1998) .....	57
Estenose hipertrófica do piloro com expressão Neonatal .....	58
Acidentes com fogo de artifício – lesões da mão na criança .....	59
Atrésia jejuno-ileal. Anos noventa – Experiência do HDE 1990 – 1997 .....	* 60
Livro-me desta unha! Por favor .....	61
O Varicocelo em idade pediátrica .....	62
Neuroblastoma – 32 years of experiência at the Department of Pediatric of the Portuguese Institute of Oncology, South Region Center .....	63
Clinical utility of fine needle aspiration cytology in the diagnosis and management of childhood neuroblastic tumors .....	64
A new surgical approach for conservative surgery of vaginal tumours in children .....	65
Neo-rectal bladder – a personal technique .....	66
Hysterocolpectomy and immediate vaginal reconstruction .....	67
Total reconstruction of the posterior urethra. A personal technique .....	68
Ondine´s curse, Neuroblastoma, Hirschsprung´s disease and factor VII – a rare form of Neurocristopathy .....	69
Diverículo de Meckel – os últimos 10 anos no HDE .....	70
Patologia da Mão na Criança ( análise dos casos internados no Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia) .....	71
Amputações por doença médica na criança .....	72
Defeitos congénitos da parede abdominal: 1985 - 1997 .....	* 73
Transferência sanitária de crianças dos Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa .....	74

### **Serviço de Ortopedia**

Director – Dr José Augusto Antunes

Patologia do escafóide társico .....	75
--------------------------------------	----

### **Serviço de Anestesiologia**

Director: Dr João Santiago Maia

Protocolo anestésico para o doente diabético .....	76
Qualidade em anestesia .....	77
Protocolo para sedação em ambulatório – segurança .....	78
Síndrome de Moebius – a propósito de um caso clínico .....	79

### **Serviço de Imagiologia**

Director: Dr. Carlos Ribas de Freitas

TC em Pediatria .....	80
-----------------------	----

### **Serviço de Patologia Clínica**

Director: Dr Edmar Oliveira

Endemic methicillin resistant staphylococcus aureus ( MRSA ) in the Pediatric Hospital Of Lisbon, Portugal; A Six Years Study: 1992-1997 .....	* 81
Bacterial species isolated in urine culture at a paediatric Hospital .....	82
Respiratory virus in pediatric .....	83

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

	<b>pág</b>
Specific IgE for <i>D. pteronyssinus</i> by three methods .....	84
Défice congénito do factor VII .....	85
Infecções respiratórias em Pediatria. Estudo virulógico no lavado broncoalveolar (LBA) .....	86
Evolução das Resistências Antimicrobianas do <i>Streptococcus pneumoniae</i> e do Haemophilus influenzae num período de oito anos (1991-1998) .....	87
Grupo sanguíneo ABO e sistema PFA-100 .....	88

### **Serviço de Medicina Física e Reabilitação**

Directora: Dr<sup>a</sup> M<sup>ª</sup>Helena Portela

Consulta de amputados dos membros inferiores – casuística de 3 meses .....	89
Reabilitação em doenças neuromusculares. Situação actual em Portugal .....	90
Experiência do núcleo de spina bífida do HDE – intervenção do Serviço de Medicina Física e Reabilitação .....	91
Acidente vascular cerebral no jovem – a propósito de um caso clínico .....	92
Artrogripose múltipla congénita. Casuística do Serviço de Medicina Física e Reabilitação .....	93
Mão reumatóide e terapia ocupacional – caso clínico .....	94

### **Serviço de Urgência**

Director: Dr Carlos Vasconcelos

#### **Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos**

Reanimação cardíaca respiratória – Experiência da Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia .....	95
Leptospirose – um caso .....	96
Síndrome de Lyell – 2 casos clínicos .....	97
Pneumonia intersticial .....	98
Estado de mal epiléptico .....	99
Mortalidade na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do HDE. Análise de 6 anos .....	100

### **Consulta Externa**

Director: Dr José Mateus Marques

#### **Pediatria Médica**

Aparecimento precoce de um carácter sexual secundário – um caso da consulta externa .....	101
Um caso de dor abdominal .....	102
Tumor do ovário .....	*103
A Disorder of sulphur metabolism of uncertain etiology .....	*104

#### **Desenvolvimento**

Quando eu for grande, quero ser... ..	105
Era uma vez...um nariz .....	106
Autismo e psicoses precoces .....	107
Microcefalia na baixa estatura – variante do normal? .....	*108
Sem palavras... ..	109

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

X



<b><u>Nefrologia</u></b>	<b>pág</b>
Infecção urinária no 1º ano de vida.....	110
O Adolescente com enurese na Consulta de Nefrologia do HDE .....	111
A Consulta de Nefrologia .....	112
<b><u>Pneumologia</u></b>	
Casística da Consulta de Displasia Broncopulmonar do HDE - Lisboa (1994-1998) .....	113
<b><u>Endocrinologia</u></b>	
Tratamento com hormonas de crescimento. Avaliação de resultados .....	114

## **Departamento de Medicina**

Director: Dr José Mateus Marques

## **Serviço de Imunoalergologia**

Director: Prof Dr José Rosado Pinto

Adverse reactions to Cow's Milk In childhood: Clinical Study .....	115
Blomia tropicalis (Bt) In a paediatric population sensitised to house dust mites: What relevance? .....	116
Sensitization to latex in children: myelomeningocele and allergic patients .....	117
Correspondence between the percent reduction in Transcutaneous PO2 and 20% reduction in Fev1 after inhalation of methacholine .....	118
Labagismo passivo em adolescentes asmáticos e num grupo controlo. Qual o valor da colina urinária? .....	* 119
Bronchial responsiveness and childhood asthma in Cape Verde and Madeira Islands in population based studies .....	* 120
Epidemiology of childhood asthma: in vivo and in vitro markers of atopy, hyperresponsiveness and inflammation versus clinical severity .....	* 121
Epidemiologia das doenças alérgicas na criança em Macau .....	* 122
Sensibilização alérgica em diferentes populações – atopia versus asma .....	* 123
Concentrações antigénicas de Der P1 e Der F1: Concorrência? .....	* 124
Sensibilização a alérgenos in-door em crianças asmáticas da Ilha da Madeira .....	* 125
Alergia ao látex e grupos de risco .....	126
Factores de risco para sensibilização ao látex em crianças com espinha bífida .....	* 127
Sensibilidade à metacolina medida através de dois métodos .....	128
Hipersensibilidade a corticosteróides .....	129
Associação rara de urticárias físicas .....	130
Estudos epidemiológicos sobre doenças alérgicas no Arquipélago da Madeira .....	* 131
Cooperação em Imunoalergologia na República de Cabo Verde .....	* 132
Qualidade de vida (QDV) e auto-conceito em crianças asmáticas .....	133
Bronchial asthma in the first years of life – prospective study .....	134
Vacations course for asthmatic children – medical and psychological approach .....	* 135
Atopy and enteroparasites .....	* 136
Soluble C130, dehydroepiandrosterone sulfate and dehydroepiandrosterone in atopic and non atopic children .....	137

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

**Departamento de Pedopsiquiatria**  
Director: Dr António Coimbra de Matos

	<b>pág</b>
A Somatização: O meu corpo comunica...	138
Os Direitos da Criança Internada	139
Isolamento inesperado ou culminar de uma situação arrastada	140
Contiguidades da Patologia Psicótica	141
Um Caso de Somatização	142

**Serviço de Otorrinolaringologia**  
Director: Dr Vital Calado

Hipoacusias de transmissão- um caso clínico	143
Mucoviscidose – caso clínico	144
Mastoidite aguda na criança " A nossa experiência "	145
Contribuição para o estudo bacteriológico da Otite Média Aguda (OMA) em Portugal	146

**Maternidade Magalhães Coutinho**  
Responsável: Drª Ofélia Campos

Síndrome de transfusão feto fetal – Qual a conduta?	147
Banda amniótica vascularizada: a propósito de um caso clínico	148
Gravidez e infecção por VIH	149
Fígado gordo agudo da gravidez: a propósito de um caso clínico	150
Prurido Gestationis: uma rara associação com a colestase intrahopática da gravidez	151
Gravidez e prótese valvular cardíaca – a propósito de um caso clínico	152
Análise do movimento de um ano da consulta de medicina materno fetal	153
Transplante renal e gravidez – caso clínico	154
Coagulação intravascular disseminada e gravidez – a propósito de um caso raro	155
Experiência da Consulta de Medicina da Reprodução da Maternidade Magalhães Coutinho:	156
Performance reprodutiva em casais inférteis da Consulta de Medicina da Reprodução da Maternidade Magalhães Coutinho	157
Síndrome de Itellp – uma apresentação clínica invulgar	158
Síndrome de Insensibilidade completa aos androgénios: A propósito de um caso clínico	159
Hipertensão arterial e gravidez	160
Diabetes e gravidez. Experiência da consulta de Medicina Materno-Fetal do HDE	161
Histerossonografia – Experiência do 1º ano de actividade da Maternidade Magalhães Coutinho:	162

**Núcleo de Iconografia do Hospital de Dona Estefânia**

Actividade do ano de 1998	163
---------------------------	-----

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

# ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

## Índice de autores (Ordem alfabética)

Autor	Pág.
<b>Abreu-Nogueira J.</b>	115,116,117,119,126, 127,129, 135,136,137
<b>Afonso S.</b>	1,27,30,40,105
<b>Aguiar T.</b>	34,101
<b>Almeida M.</b>	115,116,117, 119,120, 121,122, 123,124,125, 126,127,129,130, 131, 132,129,131,132
<b>Almeida P.</b>	24,25,40
<b>Almeida T.</b>	25
<b>Alves A.</b>	19
<b>Alves F.</b>	17,54,56,57, 58,60,73,74
<b>Alves R.</b>	17,54,55,56, 57,58,59,60,73
<b>Amador A.</b>	10,11,15,16
<b>Arêde C.</b>	115,116,125,129,136
<b>Avilez T.</b>	158
<b>Azevedo V.</b>	2
<b>Baldaia J.</b>	32
<b>Barata D.</b>	26,95,96
<b>Barata I.</b>	95
<b>Barbosa R.</b>	3
<b>Barrocas F.</b>	10
<b>Barroco G.</b>	28
<b>Barros D.</b>	114
<b>Barros R.</b>	15,81,87
<b>Batista J.</b>	47,111,112
<b>Batista S.</b>	143
<b>Bento A.</b>	22
<b>Bernardo M.</b>	162
<b>Bessa A</b>	25,27,40
<b>Brites V.</b>	31,33,106
<b>Brifo I.</b>	138,139,141,142
<b>Bugalho .</b>	162
<b>Cabral J.</b>	3,4,6,7,8,115
<b>Cabral P.</b>	50
<b>Caetano M.</b>	153,159,160
<b>Calado E.</b>	48,49,50,127
<b>Calado V.</b>	143,144,145,146
<b>Câmara R.</b>	134
<b>Campos O.</b>	161
<b>Candeias F.</b>	25
<b>Candeias A.</b>	156,157
<b>Cardoso J.</b>	2
<b>Carneiro R.</b>	80
<b>Carvalho A.</b>	1,18,105
<b>Carvalho C.</b>	143
<b>Carvalho L.</b>	31,32,33,34
<b>Casella P.</b>	56,73
<b>Casimiro A.</b>	28,36,38,39,41,44,104
<b>Cassiano Santos G.</b>	29,33,34,35,101,103
<b>Castanheira C.</b>	78
<b>Cavaco J.</b>	30
<b>Cenicante T.</b>	76,77
<b>Claro S.</b>	89,92,93,94
<b>Clington A.</b>	21,23
<b>Coelho M.</b>	1,2,113
<b>Conde-Blanco J.</b>	102,103
<b>Correia M.</b>	110
<b>Cortez L.</b>	161
<b>Costa M.</b>	59
<b>Curvelo A.</b>	30
<b>Daniel M.</b>	82,86,136
<b>Dias A.</b>	50
<b>Dias K.</b>	50
<b>Duarte A.</b>	2
<b>Duarte L.</b>	10,15,19,20,54
<b>Duarte R.</b>	61
<b>España M.</b>	55,58,65,67,68,103
<b>Espinosa L.</b>	3,6,7,8,115
<b>Estrada A.</b>	2
<b>Estrada J.</b>	69,95,97,100, 105,106,108,109
<b>Farinha R.</b>	145
<b>Farinha S.</b>	139
<b>Fernandes I.</b>	25,95,96,99
<b>Fernandes M.</b>	161,162
<b>Ferreira G.</b>	8,9
<b>Ferreira I.</b>	88
<b>Ferreira S.</b>	1,34,47
<b>Flores H.</b>	3,6,7,8
<b>Fonseca C.</b>	85
<b>Fonseca P.</b>	153,160
<b>Gama L.</b>	2,105,106,108,109
<b>Gaspar A.</b>	117,120,122,123, 124,126,127, 130, 134,135,137
<b>Gentil-Marins A.</b>	53,63,64,65, 66,67,68,69
<b>Godinho N.</b>	117,126,127
<b>Gonçalves A.</b>	79
<b>Gonçalves E.</b>	96
<b>Gonçalves I.</b>	133
<b>Gonçalves S.</b>	156,157
<b>Henriques M.</b>	13
<b>Henriques O.</b>	153,161
<b>Isidro G.</b>	21
<b>Lage M.</b>	35
<b>Lago B.</b>	140

<b>Leal M.</b>	57,61,63,71,72,74	<b>Pona N.</b>	10,11,16,112
<b>Leal I.</b>	30,47	<b>Portela M.</b>	19
<b>Leitão C.</b>	148,150,151, 159,161,162	<b>Prates S.</b>	134,137
<b>Leite M.</b>	9	<b>Ramos J.</b>	95,98
<b>Lima M.</b>	143	<b>Rebello M.</b>	89,92,93,94
<b>Loff C.</b>	91	<b>Rebello V.</b>	143
<b>Lopes B.</b>	35	<b>Redondo L.</b>	147,152,154,155, 156,157,158
<b>Loureiro V.</b>	83,84,86,119,137	<b>Ribeiro E.</b>	10,11,16,110
<b>Lucas A.</b>	61,62,70,74	<b>Rocha T.</b>	76,77
<b>Lurdes-do-Ó M.</b>	31,32,33,34	<b>Rosado L.</b>	25,26,40
<b>Mafta J.</b>	78	<b>Rosado-Pinto J.</b>	115,116,117,118,119, 120,121, 122,123,124, 125,126,127,128,129, 130,131,132,133,134, 135 136,137
<b>Magalhães J.</b>	54,55,58	<b>Sá Couto H.</b>	17,57
<b>Marques A.</b>	95,98,99,100	<b>Salgueiro L.</b>	162
<b>Marques A.C.</b>	119,121,123, 124,125,131	<b>Santa-Marta C.</b>	125,126,132,136
<b>Marques M.</b>	104	<b>Santos F(IIpa)</b>	24,25,114
<b>Martins E.</b>	140	<b>Santos F.</b>	138,139,142
<b>Martins I.</b>	143	<b>Santos C.</b>	15
<b>Martins L.</b>	158	<b>Santos F.</b>	9,40
<b>Martins M.</b>	92,94	<b>Santos H.</b>	85,88
<b>Matos D.</b>	40	<b>Santos M.</b>	95,98,100
<b>Matos V.</b>	83,84	<b>Santos T.</b>	88,101,102,103
<b>McGuire F.</b>	15	<b>Sequeira S.</b>	18,28,51,52,104
<b>Melo A.</b>	143	<b>Serafim Z.</b>	71,72
<b>Moreno T.</b>	50	<b>Serelha M.</b>	10,11,16,17,19, 56,60,73
<b>Monteiro A.</b>	8	<b>Serra I.</b>	88
<b>Monteiro L.</b>	146	<b>Serrão A.</b>	110
<b>Mota A.</b>	114	<b>Silva A.</b>	162
<b>Nery I.</b>	149,153,	<b>Silva F.</b>	78
<b>Neto B.</b>	97	<b>Soares E.</b>	28
<b>Neto I.</b>	162	<b>Soudo A.</b>	90,93
<b>Neto M.</b>	11,16,19,22	<b>Sousa C.</b>	94
<b>Neto V.</b>	144	<b>Sousa F.</b>	47,156
<b>Neuparth N.</b>	20,118,120,121, 128,131, 132	<b>Sousa-Santos A</b>	62,70
<b>Nunes A.</b>	80	<b>Tavares M.</b>	11,13,16,19
<b>Oliveira-Santos J</b>	36,37,38,39,40, 41,42,43, 44,45,46	<b>Teles L.</b>	2,105,106,109
<b>Ortel O</b>	29	<b>Torre L.</b>	8
<b>Palácios J.</b>	71,72,75	<b>Tribuna J.</b>	1,2
<b>Pascoal J.</b>	74,75	<b>Vale M.</b>	95,97,100,105,106, 107,108,109
<b>Paulino E.</b>	24,25,40	<b>Valente R.</b>	25,95,96,99
<b>Peixer I</b>	78,79	<b>Varanda H.</b>	2
<b>Pereira-Silva L</b>	18,23,108	<b>Vera-Cruz P.</b>	144,145
<b>Pereira G.</b>	1,26,40,102	<b>Vasconcelos C.</b>	95,96,100
<b>Peres I.</b>	15,81,87,136	<b>Veiga-Gomes J.</b>	23
<b>Pinto M.</b>	29,98	<b>Velha I.</b>	113
<b>Pinto P.</b>	118,119,128, 132,136,137	<b>Ventura L.</b>	95,97,100
<b>Pinto V.R.</b>	133,135	<b>Videira-Amaral J.</b>	11,12,13,15,16, 19,20,22,23,73
<b>Pires G.</b>	117,121,124, 126,127,134,135	<b>Vieira J.</b>	50
<b>Pires P.</b>	30,138,139		
<b>Pó I.</b>	3,6,7,8,9,115		
<b>Pombo J.</b>	138,139		

## **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 de colaboração entre vários sectores do Hospital ou com outras Instituições, sendo nesse caso assinalados no "Índice por Serviços" com o símbolo (\*) após o título.



# PEDIDOS DE OBSERVAÇÃO POR CARDIOLOGISTA PEDIÁTRICO NUM SERVIÇO DE PEDIATRIA MÉDICA (SERVIÇO 1 SALA 1 – 1ª INFÂNCIA) ANÁLISE DE 4, 5 ANOS (1/01/92 A 30/06/96)

Ferreira S, Pereira G, Afonso S, Carvalho A, Coelho M, Tribuna J  
Serviço 1 Sala 1; Serviço 1 – Directora: Profª Doutora Mª Gertrudes Gomes da Costa  
Departamento de Medicina – Director: Dr. J. Mateus Marques  
III Jornadas Hispano-Lusas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica. Madrid, Março 1998  
III Reunião Pediátrica do Hospital S. Francisco Xavier. Oeiras, Abril 1998  
V Congresso Português de Pediatria. Lisboa, Julho 1998

**RESUMO:** Caracterizar a colaboração pedida pelo Serviço 1 Sala 1 (Pediatria de 1ª infância – HDF) ao Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta.

## **Material e Métodos:**

Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes internados no Serviço 1 Sala 1 (S1S1) entre Janeiro de 1992 e Junho de 1996, seleccionando os casos em que foi pedida a intervenção do Cardiologista Pediátrico e em que essa avaliação se concretizou durante o mesmo internamento.

## **Resultados:**

Durante o período estudado registaram-se 2.529 internamentos no S1S1, tendo 156 (6,2%) apresentado sintomatologia sugestiva de patologia cardiovascular. Destes, 38 correspondiam a situações já diagnosticadas e acompanhadas que não necessitaram de reavaliação ou a situações em que não foi pedida avaliação cardiológica. Dos restantes 118 (4,7%), 23 apresentavam situações susceptíveis de serem avaliadas após o internamento e de cuja avaliação cardiológica não tivemos informação. Seleccionámos então 95 (3,76%) casos que cumpriam os critérios de inclusão e constituíram a população do estudo. A idade média dos doentes foi de  $5,11 \pm 5,35$  meses, verificou-se um ligeiro predomínio do sexo masculino (57%) e um grande predomínio da raça branca (81%). Quanto à origem a maioria dos doentes tinha sido internada pelo Serviço de Urgência (70,5%), 6,3% tinham sido transferidas do Hospital de Santa Marta e 15,8% tinham tido outra origem. As formas principais de apresentação clínica foram: sopro cardíaco (82,1%), arritmia (21,1%), hepatomegalia (21%) e insuficiência cardíaca (14,7%). A sintomatologia sugestiva de cardiopatia foi identificada, pela primeira vez, em 1% dos casos por diagnóstico pré-natal, em 38% antes do internamento, e em 57% durante o internamento no S1S1. Em 40% das crianças foi posto o diagnóstico provisório de cardiopatia estrutural, em cerca de 33% foi posta a hipótese diagnóstica de sopro e em 27% foram colocadas outras hipóteses. O tempo que decorreu entre a data de internamento e o pedido de observação foi  $5,9 \pm 7,9$  dias. Para a maioria dos doentes (55,8%) foi pedida observação nas primeiras 48 horas de internamento, em 22,1% foi pedida depois do 7º dia de internamento. A demora na resposta foi de  $3 \pm 3$  dias, aproximadamente 67% das respostas foram dadas nas primeiras 48 horas após o pedido de observação, e destas cerca do metade no próprio dia do pedido. Das 11 crianças que apresentavam insuficiência cardíaca, 46% foram observadas pelo cardiologista nas primeiras 24 horas após o pedido, 64% nas primeiras 48 horas e 91% nas primeiras 72 horas. O resultado da intervenção do Cardiologista foi: 26,3% tiveram alta por não ter sido confirmada doença cardíaca ou por existir apenas um "sopro funcional", em 46% existia cardiopatia e os doentes passaram ou continuaram a ser seguidos nessa consulta, 11,5% ficaram em seguimento posterior na consulta por não ter sido possível identificar ou excluir seguramente a existência de cardiopatia e 5% das crianças tiveram internamento imediato no Serviço de Cardiologia Pediátrica.

## **Conclusões:**

Ao longo dos anos a proporção anual de cardiopatias no total de internamentos não obedeceu a qualquer padrão identificável. Nos pedidos de observação urgente, os pediatras privilegiaram um número restrito de situações que poderiam beneficiar da intervenção muito específica do cardiologista pediátrico. As condições e o tempo de resposta dos cardiologistas pediátricos foram o reflexo do grau de urgência imprimido pelos pediatras. Houve uma elevada taxa de concordância entre os diagnósticos pediátrico e cardiológico. Não existindo padrão de referência para a relação entre os dois serviços apenas concluímos que, apesar da distância geográfica, não pudemos detectar claramente consequências significativas para os doentes. No entanto, pensamos que a comunicação entre os dois serviços poderá ainda ser melhorada.

# CASUÍSTICA DO SERVIÇO 1 SALA 1 - HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA – 1997

Coelho M, Teles L, Azevedo V, Duarte A, Cardoso J, Gama L, Varanda H, Estrada A, Tribuna J  
Serviço 1 Sala 1; Serviço 1 – Directora: ProfªDoutora MªGertrudes Gomes da Costa  
Departamento de Medicina – Director: Dr José Mateus Marques  
Reunião clínica do Serviço 1, Sala de Conferências do HDE. Outubro 1998  
Palavras chave: *casuística; internamento; pediatria.*

**RESUMO:** A análise das casuísticas assistências representa um instrumento de análise médica de avaliação do trabalho realizado, detecção de problemas na perspectiva da sua resolução e apoio ao processo de decisão e programação. No SIS1, enfermaria de pediatria com 24 camas e 16 camas de 1ª infância à data do estudo, as actividades, quanto a "produtividade" e financiamento são, desde há alguns anos, avaliadas por meio de GDHs.

## Material e Método:

Estudo retrospectivo e análise descritiva das "Ficha de Estatística" de internamento (registos administrativos, demográficos, nosológicos, terapêuticos, exames complementares, resultado final, destino do doente) referentes a 1997 (Não inclui dados de 86 internamentos da Unid. de Endocrinologia e da assistência a doentes de outras enfermarias em épocas de epidemia chegou a mais de 50% da actividade do próprio SIS1). Os dados nosológicos e de procedimentos foram codificados de acordo com a Classificação Internacional de Doenças -9ª edição- Modificação Clínica (CID-9-MC)

## Resultados:

16 camas, 409 internamentos (11,2% reinternamentos); 1,93 diagn./internamento, 24,1 doentes/cama (16-34), duração intern.  $12,46 \pm 18,23$  dias, ocupação 87,2%. Masculino 55,7%, 81% caucasianos (et. cigana 7,4%), cl. social IV-V 48% (Graffar), residência em Lisboa 53,8%. Idade 1 a 6 meses 47,2%. Pico internamentos: inverno, mínimo: Agosto. Origem dos doentes: SU 80,6%, UCIP 4,6%, outro hospital 2,4%. Motivos internamento: dif. respiratória, febre, vômitos, diarreia. Diagnósticos totais 793 (409 D. principais, 384 co-morbilidades) com 5 mais frequentes (383/793 = 48,2%): Bronquiolite, Pneumonia, OMA, GEA e Inf. urinária. Bronquiolite/pneumonia principalmente no inverno/início primavera, OMA/GEA ocorreram durante todo o ano mas ligeira redução no verão, IU  $\pm$  constante ao longo do ano. Casos sociais (2,1%) predomínio sexo masculino, negros, residência fora da área metropolitana de Lisboa e portadores de anom. congénitas. Ex. complementares 77% dos casos (hematologia 80,6%, bioquímica sang. 70,6%, culturais 54,2%, radiológicos 61,3%, ecográficos 26,4%). Terapêuticas: antibiótica 66,9%, soras ev 80,4%, corticóides 38,1%, broncodilatadores 38,1%. Colaboração de outras áreas médicas: ORL 42,5%, Fisioterapia 36,9%.

Duração internamento  $12,46 \pm 18,23$  dias (1-210), moda 5 e 8 dias, 5,6%  $\geq$  30 dias e 2,2%  $\geq$  60 dias. Nos 5 diag. mais comuns, se únicos (sem co-morbilidades) a média de internamento e SD estiveram entre os limites inferior e superior do respectivo GDH. Maior número de co-morbilidades esteve associado internamento mais longo. Resultado: cura/melhoria 89,5%, transferidos 3,2%, 1 óbito-0,2%. Destino após alta (informação escrita para médico assistente 100%): Cons. externa 35% na maioria, consultas de medicina.

Alguns indicadores do funcionamento do SIS1 entre 1990-1997 mostram que 1997 foi o segundo ano em maior número de doentes tratados (com apenas 1/2 das camas de 1994) e o primeiro ano em número de doentes tratados/cama, taxa de ocupação e um dos de menor mortalidade. Comparando 1994 e 1997: incremento relativo das D. ap. respiratório; redução da duração do internamento na bronquiolite e pneumonia; aumento de: antibioterapia, recurso a ex. ecográficos e com isótopos. Eficácia da introdução da FE na dinâmica do SIS1: ligeira redução (2,3 - 2,1) de diag./doente, aumento de procedimentos codificados (4,5-5,2/doente) e do índice "case mix".



## A TRANSPLANTAÇÃO HEPÁTICA NO HOSPITAL DE D. ESTEFÂNIA, 7 ANOS DE EXPERIÊNCIA

*Cabral J, Pó I, Flores H, Barbosa R, Espinosa L*  
Unidade de Gastrenterologia - Hepatologia Infantil  
Reunião Clínica do Serviço 1- Janeiro 1988

**RESUMO:** A Transplantação hepática é uma terapêutica eficaz e amplamente aceite para os doentes com doença hepática terminal. Actualmente, nas idades pediátricas, a taxa de sobrevivência ao 1 ano é de 90%.

Se a técnica cirúrgica e a imunossupressão são dois pontos fundamentais, o diagnóstico precoce e o tratamento das complicações da doença hepática crónica são também imprescindíveis, quer para uma indicação atempada da transplantação hepática, quer para o reconhecimento precoce dos fenómenos de rejeição a ela inerentes.

Assim, estes doentes necessitam de um amplo apoio Hospitalar, quer a nível do internamento quer de exames complementares de diagnóstico, tanto no pré como no pós-transplante.

Nos últimos 7 anos, foram enviados para a transplantação hepática pela Unidade de Gastrenterologia- Hepatologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia, 10 doentes, tendo sido 1 transplante em Pittsburgh, 5 em Bruxelas e 4 em Coimbra. Destes, 9 estão vivos, com seguimentos que oscilam entre os 2 meses e os 7 anos e 10 meses, com uma média de seguimento de 36 meses.

São apresentadas as indicações de transplantação hepática, as complicações e evolução destes doentes.

Os actuais doentes transplantados e aqueles com indicação para transplantação hepática que necessitam de cuidados especiais, conduziram à criação de uma Consulta específica de Transplantação Hepática na Unidade de Gastrenterologia-Hepatologia Infantil.

# INGESTÃO DE CÁUSTICOS EM PEDIATRIA: EXPERIÊNCIA DE 14 ANOS

Cabral J

Unidade de Gastrenterologia-Hepatológica Infantil do Hospital de Dona Estefânia  
XIII Congressos Nacionais de Gastrenterologia e Endoscopia Digestiva, Luso Junho 1998  
Jornal Português de Gastrenterologia, 1998; Ano V, Vol 5, nº2 Suplemento

**RESUMO:** Comparação dos resultados da ingestão de produto cáustico em 2 grupos de crianças com o sem vigilância endoscópica e terapêutica, no período de Jan. 84 a Fev. 98.

## **Material e Métodos:**

(A) 245 crianças referenciadas nas 1<sup>as</sup> 48 horas após a ingestão do produto cáustico e (B) 20 crianças referenciadas já com estenose esofágica cáustica estabelecida.

## **Resultados:**

### **Grupo A:**

114 (46,5%) apresentavam lesões, sendo 32 de grau IIB/III, tendo 18 evoluído para estenose necessitando 10 de dilatações. Estas foram submetidas a 3 protocolos terapêuticos: 22 com prednisolona, 7 com dexametasona, 3 sem corticoterapia. Foi feita a vigilância endoscópica aos 10, 20, 30, ... dias. Foi colocada sonda de silastix de 6mm O ás 2-3 semanas se estenose (períodos de 4 semanas até estabilização das lesões o calibre esofágicos), iniciando-se então dilatações. 10 doentes foram submetidos a 244 sessões de dilatação, tendo 9 completado o programa de dilatações (média 26 dilatações/doente - mínimo 5, máximo 72) tendo sido considerado o resultado bpm em 6 doentes e razoável em 3. Nenhum doente necessitou de cirurgia.

### **Grupo B:**

Das 20 crianças 9 apresentavam estenoses tão cerradas que não permitiu dilatações a foram enviadas á cirurgia para esotagocoloplastia, tendo falecido 2. As restantes 11 foram submetidas a 102 sessões de dilatação (média 10 dilatações/doente - mín.3, máx. 19), com bons resultados.

## **Conclusões:**

O desenvolvimento das lesões está relacionado com a gravidade da lesão (circunferencial) e não parece ser influenciado pela corticoterapia, sendo a colocação de 1 sonda de Salatic, as endoscopias e dilatações seriadas os meios mais eficazes de preservar a funcionalidade do esófago.

# EXTRACÇÃO ENDOSCÓPICA DE CORPOS ESTRANHOS DO TUBO DIGESTIVO ALTO EM PEDIATRIA

Unidade de Gastroenterologia - Hepatológica Infantil do Hospital de Dona Estefânia  
XIII Congresso Nacionais de Gastroenterologia e Endoscopia Digestiva, Luso Junho 1998  
Jornal Português de Gastroenterologia, 1998; Ano V, Vol. 5, nº2 Suplemento

**RESUMO:** Análise retrospectiva da experiência de 14 anos em relação á ingestão e extração de corpos estranhos (CE)

## **Material e Métodos:**

Revisão de 1994 relatório endoscópicos de crianças submetidas a endoscopia por ingestão de CE ao longo de 14 anos. Parâmetros analisados: sexo, idade dos doentes a quando da ingestão, medicação utilizada, localização do corpo estranho, patologia associada e técnicas utilizadas.

## **Resultados:**

105 crianças eram do sexo masculino e 84 do sexo feminino, tendo 3 tido 2 ingestões de CE e 1 tido 3. As idades de ingestão oscilaram entre os 3 meses e os 14 anos, sendo cerca de 50% abaixo dos 2 anos. 103 endoscopias foram feitas sob sedação com Midazolam, 79 sob anestesia geral e 12 sem qualquer sedação. Foram visualizados 174 CE, em 170 crianças tendo sido extraído 163 (93,6%). Dos 11 não extraídos (1 tricobezoar, 4 localizados para além de D3, 6 em estômagos com alimentos) 5 foram deslocados do esôfago para o estômago, 76 CE estavam localizados no 1/3 superior, 29 no 1/3 médio, 19 no 1/3 distal do esôfago, 41 no estômago e 5 no duodeno. 90 CE eram moedas e 14 foram impactos alimentares em zonas de estenose esofágica. 16 doentes tinham estenoses do esôfago: 6 pós cirurgia do atresia do esôfago, 5 estenoses cáusticas e 5 estenoses pépticas. Em 4 doentes utilizámos um "overtube" de Silastic. 13 doentes apresentavam ulcerações esofágicas no local do impacto.

## **Conclusões:**

A EDA por ingestão de CE é frequente em Gastroenterologia Pediátrica (5,6% do total de EDAs, é bem tolerada, e na nossa experiência (92% das EDAs) sem riscos e sem necessidade de recorrer á anestesia geral na maioria dos casos, e com uma boa eficácia (93,6% de taxa de sucesso).

# TRATAMENTO COM INTERFERÃO $\alpha$ 2b EM CRIANÇAS COM HEPATITE CRÓNICA B

Afonso I, Flores H, Cabral J, Pó I, Espinosa L

Unidade Gastroenterologia-Hepatológica Infantil Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

**RESUMO:** Avaliar a eficácia do tratamento com interferão  $\alpha$ 2b em crianças com hepatite crónica B.

## **Material e Métodos:**

25 crianças com hepatite crónica B foram tratadas com interferão  $\alpha$  2b na dose de 6-10 MU/m<sup>2</sup>/semana. Foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo, idade, raça, evolução laboratorial e histológica, duração do tratamento, efeitos secundários e resposta à terapêutica. Foi considerada resposta completa o desaparecimento do DNA viral, normalização da ALT e desaparecimento do antígeno Hbe; resposta parcial, o desaparecimento do DNA viral ou normalização da ALT ou desaparecimento de Ag Hbe; sem resposta quando não houve qualquer alteração dos valores iniciais.

## **Resultados:**

60% das crianças eram do sexo masculino e 56% de raça branca. A idade variou entre 1,5 e 15 anos (média 8 anos) . A biópsia hepática foi realizada em 17 doentes, revelando hepatite crónica activa em 10, hepatite crónica persistente em 3, cirrose em 2 e foi inconclusiva em 2. A duração média da terapêutica foi de 6 meses. Um doente interrompeu a terapêutica aos 3 meses por neutropénica grave, tendo no entanto feito seroconversão do AgHbe 3 anos depois, e outro abandonou o tratamento. Os efeitos secundários mais frequentes foram: febre, cefaleias e mialgias. 2 doentes tiveram neutropénica. 13 doentes (56,5% dos 23 que completaram o tratamento) não tiveram resposta imediata (tendo, no entanto, 2 negativado o DNA mais de 1 ano após terem terminado a terapêutica), 8 (34,8%) tiveram resposta completa, 2 (8,7%) resposta parcial.

## **Conclusão:**

Houve resposta completa imediata e mantida ao interferão em 34,8% dos doentes com seroconversão do antígeno "e" e negatificação do DNA VIIB. O tratamento com interferão foi bem tolerado na maior parte dos casos.

# HEPATITE C NA CRIANÇA: EVOLUÇÃO NATURAL E TRATAMENTO COM INTERFERÃO

Flores H, Afonso I, Cabral J, Pó I, Espinosa L

Unidade Gastroenterologia-Hepatologia Infantil Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

**RESUMO:** Estudar a evolução natural e avaliar a eficácia do tratamento com interferão em crianças com hepatite crónica C.

## **Material e Métodos:**

Nas 22 crianças com hepatite crónica C seguidas na Consulta de Gastroenterologia Pediátrica, foram avaliados o sexo, raça, idade de diagnóstico, modo de transmissão, evolução laboratorial e histologia. Nas crianças submetidas a terapêutica com interferão foram avaliadas a idade de início, duração e resposta à terapêutica. Foi considerada resposta completa a normalização da ALT e a negatificação mantida do RNA viral no fim do tratamento e seguindo >1 ano. Resposta parcial normalização da ALT e/ou negatificação transitória do RNA viral. Sem resposta, a persistência de ALT elevada e do RNA viral.

## **Resultados:**

72,7% das crianças eram do sexo masculino e 68% de raça branca. A idade de diagnóstico variou entre 1 e 19 anos (média 10,4 anos). Em 68,2% dos casos a transmissão foi transfusional, em 22,8% foi provavelmente intrafamiliar e em 9% por exposição percutânea. Nenhum doente era sintomático à data do diagnóstico assim como durante o seguimento. 5 crianças (22,7%) abandonaram a consulta e 8 (36,3%) têm um seguimento que varia de 1 a 4 anos. Destes, apenas 1 (12,5%) negatizou o RNA viral 2 anos após o diagnóstico, tendo os restantes casos (87,5%) mantido RNA viral positivo. 7 crianças (32%) efectuaram terapêutica com interferão com duração variável de 4 a 12 meses e 2 (9%) estão actualmente em tratamento (1 a 4 meses de evolução). A idade de início variou entre 1,5 e 20 anos (média 11,75 anos) e a biópsia hepática revelou hepatite crónica activa em 7 crianças, hepatite persistente em 1 e foi inconclusiva num caso. Das 7 que concluíram o tratamento 4 (57,1%) não tiveram qualquer resposta, 2 (28,6%) tiveram resposta completa e 1 respondeu parcialmente. Os efeitos secundários mais frequentes foram febre, cefaleias e mialgias, todos eles transitórios.

## **Conclusão:**

O interferão foi bem tolerado, houve resposta completa em 28,6% dos doentes com negatificação mantida do RNA viral, 14,3% tiveram resposta incompleta e 57,1% não tiveram qualquer resposta ao tratamento.

# TRANSMISSÃO INTRAFAMILIAR DO VÍRUS DA HEPATITE B

Flores H, Afonso I, Cabral J, Pó I, Monteiro A, Ferreira G, Espinosa L

Unidade de Gastroenterologia - Hepatologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

**RESUMO:** Avaliar a importância da transmissão intrafamiliar do vírus da hepatite B.

## **Material e Métodos:**

Analisaram-se retrospectivamente os processos clínicos de crianças com AgHBs+ pertencentes a 91 agregados familiares seguidas em consulta de Gastroenterologia Pediátrica entre 1982-97. Consideraram-se critérios de inclusão no estudo a positividade do AgHBs à data da 1ª consulta e a não existência de factores de risco pessoais para a transmissão do VHB. Nos agregados familiares com mais de 1 criança considerou-se como caso a 1ª criança que recorreu à consulta. Para cada 1 dos 91 casos índices foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo, raça, idade, nº de coabitantes, classe social e avaliação clinicolaboratorial. Avaliaram-se para os coabitantes além do sexo e idade, os factores de risco e marcadores serológicos do VHB.

## **Resultados:**

Dos 91 casos índice 60,4% eram do sexo masculino e 39,6% do sexo feminino, 78% da raça caucasiana, 22% da raça negra. A idade variou entre os 16 dias e os 15 anos (média 6 anos), 58,2% apresentavam função hepática normal, 27,5% hepatite crónica, 11% hepatite aguda, 3,3% manifestações extra-hepáticas. Avaliaram-se 299 coabitantes, sendo 191 (63,9%) adultos e 108 (36,1%) crianças. Encontraram-se factores de risco nos coabitantes de 23 agregados familiares. 183 (61,2%) dos coabitantes tinham marcadores que indicavam contacto prévio com o VHB: destes 31,7% tinham AgHBe+, 27,3% AntiHbeI e 41% AntiHBs+. Em 35 (38,5%) dos agregados familiares a totalidade dos coabitantes tinham tido contacto prévio com o VHB, e em 7 (7,7%) não existia nenhum coabitante com marcadores positivos para além do caso índice.

## **Conclusões:**

Em 60 casos (66%) a transmissão foi provavelmente intrafamiliar, em 13 (14,3%) a transmissão terá sido vertical, e em 11 (12%) não foi possível diferenciar a transmissão da vertical. Segundo estes dados, o risco dos restantes membros de agregado familiar se infectarem pelo VHB na presença do 1 portador é muito elevada - 92,3%.

# CONSTIPATION FONCTIONNELLE ET ENCOPIESIE - ÉTUDE CLINIQUE ET MANOMÉTRIQUE

Ferreira G, Santos F, Leite M, Pó I

Serviço 1 sala 2 do Hospital Dona Estefânia

Réunion du Groupe Latin de Pédiatrie, Paris, Mai 1998

V Congresso de la Sociedad Española de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Lisboa, Junho 1998

Reunião Clínica do Serviço 1, Junho 1998

**Résumé:** L' encopresie, définie par la présence de pertes involontaires après l'acquisition de la continence fécale, est pour quelques auteurs la conséquence d'un processus de rétention fécale, tandis que pour d'autres elle constitue à elle seule une situation particulière d'anomalie de la défécation ne nécessitant pas la présence au préalable d'une constipation. Dans le but d'évaluer si l'encopresie présente des caractéristiques cliniques et manométriques spécifiques on a étudié deux groupes d'enfants suivis aux consultations de gastro-entérologie des Hôpitaux des auteurs. Patients et méthodes: On a étudié 46 enfants (30 garçons) atteints de constipation fonctionnel et/ ou encopresie, en définissant deux groupes: A - 20 enfants constipés sans encopresie; B - 26 enfants encopresiques dont 11 sans histoire connue de constipation. Tous les enfants ont eu une manométrie-rectale.

## Resultates:

Tous les enfants encopresiques présentaient à l'examen, ou radiologiquement, une rétention fécale intéressant tout le cadre colique. La constipation a débuté avant la première année chez 70% des enfants du groupe A et 53% du groupe B. Globalement les enfants du groupe B ont subi un entraînement de la continence fécale plus précoce (50% avant les deux ans). Le nombre de selles par semaine était semblable dans les deux groupes. Les temps qui s'est écoulé entre le début de la constipation et la référence à la consultation était supérieur pour le groupe B. Les patients du groupe A présentaient des symptômes anaux (fissures, rectorragies, prolapsus) plus fréquents (55% vs 19%). Au contraire, la distension abdominale était plus habituelle dans le groupe encopresique et les fausses diarrhées quasi exclusives de ce groupe. L'analyse des tracés manométriques n'a pas montré des différences inhibiteur (RRAI) était présent chez tous les enfants pour des volumes de distension élevés mais semblables (A: 40,2 ml; B:41 ml). La relation entre les volumes de distension éveillant la sensibilité rectale et entraînant le RRAI était identique dans les deux groupes (en 50% le RRAI précédait la sensibilité à la distension rectale). 75% des cas des deux groupes ont eu une réponse positive au traitement.

## Conclusions:

Tous les enfants encopresiques étudiés présentaient une rétention fécale même dans l'absence d'une histoire connue de constipation. L'entraînement précoce de la propreté fécale pourrait y jouer un rôle déterminant. Ces patients ne montrent pas de particularités manométriques par rapport aux enfants constipés non encopresiques, le temps de la durée de la constipation constituant le principal facteur de risque pour l'établissement d'une encopresie.

# DIÁTESE HEMORRÁGICA NEONATAL: DOIS CASOS CLÍNICOS

Peres N, Ribeiro E, Amador A, Duarte I, Serelha M, Barrocas F  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Hospital de Dona Estefânia  
Reunião Clínica do Serviço 1 - Fevereiro 1998

**RESUMO.Objectivo:** Relatar dois casos clínicos de diátese hemorrágica neonatal.

## 1º Caso:

RN do sexo feminino, internado na Unidade com 24 dias de vida. Motivo de internamento: petéquias e sufusões hemorrágicas.

Mãe de 24 anos, II G IIP, internada na Maternidade Alfredo da Costa (MAC) às 31 semanas de gestação por Púrpura Trombocitopénica Idiopática (8000/ $\mu$ l Plaquetas), tendo sido administrada imunoglobulina e prednisolona até ao parto, altura em que o valor de plaquetas foi 174000/ $\mu$ l.

Parto às 37 semanas na MAC, cesariana por sofrimento fetal. PN 3109g, AIG. Alta ao 7º dia com valor de plaquetas 104000/ $\mu$ l.

Ao 23º dia de vida, surgiram sufusões hemorrágicas com aparecimento de petéquias no dia seguinte, pelo que recorreu ao S. Urgência do HDE. Apresentava - se apirética, com petélicas na face e membros superiores, sufusões hemorrágicas nos joelhos, sem lesões mucosas e sem hepatoesplenomegália. Laboratorialmente apresentava: Hb 13,8g/dl; Leuc. 12,720/ul (N 13,1%; L 68,3%), PCR < 0,5 mg/dl; plaquetas 9000/ul.

Foi internada na UCIN com diagnóstico de púrpura trombocitopénica neonatal autoimune.

Na UCIN foi administrado concentrado plaquetário desleucocitado, Ig ev (1 dose) e prednisolona (2mg/kg/d) ev. A pesquisa de anticorpos antiplaquetários foi negativa.

A evolução clínica foi favorável, sempre apirética e hemodinamicamente estável, tendo-se verificado regressão progressiva das lesões cutâneas e aumento gradual do número de plaquetas: 31000/ $\mu$ l pós transfusão, 100000/ $\mu$ l ao 3º dia e 285000/ $\mu$ l na data da alta (6º dia).

Colocou -se o diagnóstico final de púrpura trombocitopénica autoimune de apresentação tardia. Teve alta para a consulta de neonatologia com redução progressiva da prednisolona.

## 2º Caso:

RN do sexo feminino internado na UCIN com 18 horas de vida. Antecedentes familiares irrelevantes. Parto eutócico às 40 semanas no Hospital de São Francisco Xavier (HSFX), AIG. Apgar 9/10. Foi feita aspiração de secreções, Vit K (1mg IM). Alimentação materna precoce.

Às 14h de vida tem um vômito de sangue vivo, foi repetida a administração de vit. K e procedeu-se a lavagem gástrica tendo sido transferido para a UCI do HSFX. A drenagem gástrica apresentava sangue vivo em grande quantidade, pelo que se procedeu a transfusão de sangue total; pela hipótese de rotura gástrica foi contactado a cirurgia que propôs a transferência para a UCIN do HDE. Na data da admissão havia sinais de choque. Colocaram - se as hipóteses diagnósticas de rotura gástrica, de doença hemorrágica do RN, de défice de factor de síntese hepática ou défice de factor XIII.

Voltou a efectuar transfusão de sangue total. O estudo da coagulação (HSFX) foi normal. Suspendida a transfusão cerca de 12h após o início da hemorragia - Hb 13,9g/dl.

No 2º dia de internamento realizou-se endoscopia alta (EDA) que revelou hemorragia digestiva activa. Vinte e quatro horas após o início da hemorragia não tinha sangue na sonda nasogástrica nem melenas, foi iniciada alimentação parentérica. Ao 7º dia foi repetida EDA, que revelou "Eritema da mucosa gástrica", tendo reiniciado alimentação entérica. Teve alta ao 11º dia de vida para a consulta de neonatologia, com o diagnóstico de doença hemorrágica do RN, foram precoce.

Os dois casos clínicos apresentados, pertencem a um grupo de situações bem conhecidas, mas que nestes casos se manifestaram de forma pouco habitual, nomeadamente em relação ao início dos sintomas, motivo pela qual os apresentámos, enquadrando-os por fim no grupo geral da diátese hemorrágica.



# CASUÍSTICA DA UCIN DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - 1997

Scotelha M, Neto M, Tavares M, Pona N, Ribeiro E, Amador A, Videira-Amaral J  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Hospital de Dona Estefânia - Lisboa  
I Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia Lisboa, Março 1998  
XIX Jornadas da Secção de Neonatologia da SPP Porto Abril 1998

**RESUMO:** O encerramento da Maternidade do Hospital de Dona Estefânia condicionou uma modificação na patologia e movimento da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN). 1997 foi o primeiro ano civil completo em que a Maternidade esteve encerrada.

## **Objectivo:**

Analisar a casuística da UCIN no ano de 1997 a comparar alguns resultados com os encontrados em 1995.

## **Resultados:**

No ano de 1997 foram admitidos na UCIN do Hospital de Dona Estefânia 168 recém-nascidos (RN) - menos 30% em relação ao ano de 1995 (241); 133 foram internados em cuidados intensivos (79,2%) vs 213 (88,3%) em 1995.

A taxa de ocupação foi de 74,6% em 1997 vs 80,3% em 1995 e a demora média foi 24,3 dias vs 18,3 dias. Em 1997 a média do SNAP (Score for Neonatal Acute Physiology) foi de 9,6 e do NTISS (Neonatal Therapeutic Scoring System) de 20,9 vs 5,8 e 13,7 em 1995 (p=0.000).

A idade gestacional média foi de 36,8 semanas e a média do peso do nascimento foi de 2752g. Houve menos 2/3 de internamentos de recém-nascidos de peso inferior a 1500g (RNMBP).

A principal patologia foi a cirúrgica.

Em 1997 foram ventilados 90 (67,6%) dos RN admitidos em cuidados intensivos vs 96 (45,1%) em 1995 (p=0.000); foram submetidos a grande cirurgia 54 (32,1%) e 36 (14,9%) em 1995 (p=0.000); foi prescrita alimentação parentérica total (APT) em 79 crianças (47,0%) vs 95 (39,4%) - (p=0.14) e drogas vasoactivas em 66 (39,3%) vs 68 (28,6%) em 1995 (p=0.04). Verificou-se patologias infecciosas - sepsis e pneumonia em 90 RN (53,6%) vs 93 (38,5%) em 1995 (p=0.003). Houve 51 episódios infecciosos adquiridos durante o internamento - taxa de infecção nosocomial de 30,3%.

Em 1997 a taxa de mortalidade foi 8,9% vs 7,9% em 1995. Cinco crianças faleceram nas primeiras 48 horas de internamento. A mortalidade nos RN submetidos a grande cirurgia foi 18,5%. A principal causa de morte foi a enterocolite necrosante (40%) e a segunda as anomalias congénitas.

## **Comentários:**

A grande diminuição no número de RNMBP deveu-se ao facto de ser dada preferência ao transporte "in útero".

A patologia cirúrgica condicionou aparentemente situações clínicas mais graves traduzidas num aumento da ventilação mecânica, da APT e drogas vasoactivas e também num tempo de internamento mais prolongado e taxa de mortalidade mais elevada.

# ASSISTÊNCIA, ENSINO E INVESTIGAÇÃO EM NEONATOLOGIA; QUE FUTURO?

Videira-Amaral J e Colaboradores

Serviço 1 - Sala 3/UCIN

I Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, Março 1998

**RESUMO:** Pode dizer-se que a Perinatologia teve início no Hospital de Dona Estefânia em 1971, ano em que foi inaugurado (provisoriamente) a Maternidade Magalhães Coutinho.

## **Objectivos:**

Os objectivos deste trabalho foram: 1) dar conta de aspectos da assistência, do ensino e da investigação, quer no âmbito da unidade de recém-nascidos da Maternidade, quer da unidade de cuidados intensivos neonatais, ao longo dos anos; 2) reflectir sobre o futuro da Perinatologia no Hospital Dona Estefânia á luz dos condicionalismos actuais e dos avanços daquele ramo da Medicina a nível mundial.

## **Metodologia:**

Para a prossecução do objectivo 1) foram analisados os dados estatísticos (informatizados e não) da unidade em epígrafe. Relativamente ao objectivo 2) foram consideradas a experiência do responsável da unidade e da sua equipa e a revisão da leitura.

## **Resultados:**

Saliente-se que, o número de partos da maternidade decresceu de 4276 em 1980 para 2900 em 1995, que mortalidade perinatal diminuiu de 16/1000 em 1989 para 8/1000 em 1995 sendo de 27/1000 na década anterior á abertura da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. O número de admissões na UCIN entre 1986 e 1995 oscila entre 240 e 290 por ano. No mesmo período a mortalidade decresceu de 26% para 7%.

No âmbito do internato complementar de Pediatria entre 1988 e 1998 foi propiciada formação em Neonatologia a 146 internos. No âmbito da actividade científica entre os anos de 1974 e 1997 foram apresentados 313 trabalhos em reunião científica. No mesmo período foram publicados 142 trabalhos de investigação aplicada em revistas nacionais e 29 em revistas estrangeiras, muitos deles na sequência de projectos concretizados.

O encerramento da maternidade em meados de 1996 trouxe várias consequências entre as quais: cessação da idoneidade do HDE para o internato Complementar de Neonatologia I, diminuição do número de internos no hospital, inviabilização do ciclo de estudos especiais, dificuldades no ensino pré-graduado e modificação do panorama assistencial em UCIN: maior prevalência de casos cirúrgicos, maior prevalência de patologia neonatal tardia, e situações de gravidade de mais acentuada.

## **Conclusões:**

Tendo em conta os condicionalismos da assistência ao longo dos anos e as consequências do encerramento da Maternidade os autores entendem que o futuro do HDE dependerá em parte da possibilidade efectiva do desenvolvimento da medicina perinatal no HDE. Nesta conformidade são propostas a ligação efectiva a hospitais distritais e a centros de saúde, a reabertura da Maternidade, a criação respectivamente de um serviço de anatomia patológica, de verbas e de áreas para a investigação, de novos edificios e de um centro de estudos.

# INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA NO RECÉM-NASCIDO EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Videira-Amaral J, Henriques M, Tavares M

UCIN (S1-S3)- HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA - Lisboa

3<sup>as</sup> Jornadas Hispano-Lusas de Pediatria Y Cirurgia Pediátrica, Madrid, Março 1998

**RESUMO:** A função no recém-nascido tem características qualitativa e quantitativamente diferentes relativamente às crianças maiores e adultos o que condiciona maior vulnerabilidade ao "stress", quer de adaptação perinatal, quer da patologia extra-renal requerendo terapia intensiva.

## **Objectivo:**

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).

## **Material e Métodos:**

Este estudo retrospectivo incidiu sobre a análise de processos clínicos dos casos de IRA.

Foram adoptados os seguintes critérios de diagnóstico: diurese a 1 ml/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.

## **Resultados e Conclusões:**

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%.

Comprovou-se a etiologia pré-renal (grupo I) em 26 casos (70,3%) e renal (grupo II) em 11 (29,7%). No grupo I o peso (gramas) era  $2878 \pm 774$  (1311-4030) e a idade gestacional (semanas)  $37,2 \pm 3$  (29-42). No grupo II o peso (gramas) era  $2379 \pm 996$  (820-3500) e a idade gestacional  $35,2 \pm 6$  (24-41). Foram obtidos os seguintes valores laboratoriais no sangue: grupo I - ureia (mg/dl):  $57,8 \pm 24,6$ ; creatinina (mg/dl):  $1,5 \pm 0,93$ ; sódio (mEq/L):  $132,1 \pm 9,8$ ; potássio (mEq/L):  $6,3 \pm 1$ . Grupo II - ureia:  $130,7 \pm 49,9$ ; creatinina:  $3,4 \pm 1$ ; sódio:  $127,8 \pm 13,3$ ; potássio:  $7,8 \pm 1,5$ . As etiologias mais frequentes da IRA pré-renal foram a asfixia perinatal e o shock séptico e hipovolémico. Na IRA de causa renal houve predomínio de anomalias congénitas. Na situação mais complexa obteve-se a colaboração da equipa de Nefrologia Pediátrica.

Verificaram-se 9 óbitos correspondentes a situações de etiologia renal (6 caso de anomalias congénitas complexas incompatíveis com a vida e 3 casos cirúrgicos complicados e com problemas associados, contraindicando diálise peritoneal).

# NEONATAL HYPERTENSION: A NEONATAL INTENSIVE CARE UNIT EXPERIENCE

*Abranches M, Videira-Amaral J*

Neonatal Intensive Care Unit, Paediatric Nephrology Unit, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal  
8th International Workshop on Neonatal Nephrology

11th Italian Meeting of Neonatal Nephrology, Roma, April de 1998

**RESUME:** Hypertension in neonates is no longer a rare condition. Thanks to improved methods of blood pressure measurement, enhanced survival of the sickest infants and the level of awareness of hypertension by the staff, the incidence of hypertension is increasing in NICUs.

## **Aims:**

We report our experience with the incidence, etiology and management of hypertension in the newborn, over a period of 5 years.

## **Methods:**

Neonatal hypertension was defined as a systolic or diastolic blood pressure  $>90$  mm Hg and 60mm Hg, respectively, in a term infant and  $>80$  mm Hg and 50 mm Hg, respectively, in a preterm infant, for 3 separate determinations. Measurements were performed with an automatic oscillometric device; cuff size was selected by the usual criterion of cuff width. Routine ultrasonographic evaluation was carried out in cases of indwelling aortic and ophthalmologic evaluation was routinely undertaken.

## **Results:**

In our institution, the incidence of neonatal hypertension recorded as a discharge diagnosis from 1991 to 1995 was 2,8% (37 of 1341 discharges). Hypertension was not the cause for admission in this series. Twenty-seven infants were male (73%). Twenty-five neonates (68%) had indwelling umbilical aortic catheters before the onset of hypertension. Thrombosis in the abdominal aorta were detected in 7 of these 25 infants (28%).

The most common underlying cause were vascular or renal diseases (24%). Clinical presentation of elevated blood pressure was difficult to ascertain and in most instances was attributed to the underlying disease. Fifty percent of infants were either asymptomatic or had nonspecific cardiorespiratory symptoms. Renal dysfunction was present in 4 patients and plasma renin activity levels were elevated in 2. Congestive heart failure occurred in 2 patients. Retinal abnormalities were not detected in any infant.

Hypertension was transient, not persistent, and returned to normal spontaneously in 6 patients; in another 5, blood pressure was controlled after discontinuing an offending medication (corticosteroids, theophylline). Pharmacological intervention was instituted in 26 patients (70%). Hydralazine was the most used single-drug therapy in 40% of cases. Anticoagulant therapy was instituted in 1 case of aortic thrombus; the other ones resolved spontaneously and completely before discharge.

Two patients with polycystic kidney disease had persistent hypertension. 3 infants (8%) died of nonhypertensive related deaths.

## **Conclusions:**

In most cases of this series, hypertension was self-limited, short-lived, and blood pressure returned to normal successfully with medication and remained normotensive off therapy. In those cases with no abnormalities of renal function short-term prognosis will probably be good. Nevertheless routine blood pressure measurements as part of an outpatient follow up is essential to determine the long-term prognosis.

## QUAL O SIGNIFICADO DO ISOLAMENTO DO UREAPLASMA UREALITYCUM NO PERÍODO NEONATAL?

Duarte L, Amador A, McGuire F

Conceição Santos, I Peres, R Barros, J M Videira Amaral

UCIN e Laboratórios de Patologia Clínica-Hospital Dona Estefânia

International Pediatrics Meeting, Évora, Junho 1998 - Portugal

**RESUMO:** O *Ureaplasma urealiticum*, que coloniza frequentemente o tracto genital feminino, é uma espécie fazendo parte do género *Ureaplasma* o qual pertence á família dos *Mycoplasmas*. No período neonatal o diagnóstico de infecção a ureaplasma é muitas vezes difícil não estando indicado o rastreio de rotina, excepto nos RN pré-termo com suspeita de infecção ou nos RN de peso < 1259g com dificuldade respiratória.

### **Objectivos:**

O presente estudo foi elaborado para determinar a prevalência do isolamento de *Ureaplasma urealiticum* (Uu) em recém-nascidos (RN) internados na UCIN e o valor preditivo de doenças nos casos de isolamento de Uu.

### **Material e Métodos:**

O estudo prospectivo envolveu 208 RN (152 pré-termo e 56 de termo), admitidos na UCIN do Hospital de D. Estefânia, entre Agosto de 1993 e dezembro de 1997. Foram avaliados os seguintes parâmetros: vigilância na gravidez, patologia perinatal (amnionite, febre intra-parto, infecção urinária, sofrimento fetal agudo), rotura da bolsa de águas (RBA) superior a 24 horas, tipo de parto, idade gestacional (IG), peso ao nascer (PN) e patologia pós-natal. Em todos os RN, procedeu-se, na primeira semana de vida, a exames microbiológicos para pesquisa de Uu na nasofaringe, urina e tubo endotraqueal. Os resultados obtidos nos dois grupos (Uu positivo e Uu negativo) foram analisados estatisticamente.

### **Resultados:**

Do total de 208 RN estudados em 36 (17,3%) verificou-se uma mais culturas positivas para Uu, correspondendo 32 (89%) a RN pré-termo. Os dois grupos não diferiram estatisticamente quando ao sexo, IG média, PN médio e tempo médio de internamento.

verificou-se risco de ocorrência de Uu associado a gravidez não vigiada, a RBA e à patologia perinatal referida anteriormente.

A frequência da transmissão vertical não se associou ao tipo de parto e não se provou que a colonização/infecção pelo Uu estivesse associada a risco de morte.

### **Comentários:**

A taxa de isolamento encontrada é semelhante á referida na leitura nos RN pré-termo (17a 35%). Relativamente ao papel do Uu na patogénese de doença pulmonar crónica os dados da leitura são contraditórios. Na fase actual de estudo, uma vez, que a amostra analisada é restrita, relativamente a este problema clínico não foi possível apurar qualquer relação com Uu.

## **CLOSING OF A MATERNITY AT A REFERRAL CENTRE WITH NICU FACILITIES - THE IMPACT ON NEONATAL MORBIDITY**

Serelha M, Neto M, Tavares M, Pona N, Ribeiro E, Amador A, Videira-Amaral J  
Neonatal Intensive Care Unit - Dona Estefânia Hospital, Lisboa  
XVIIth European Congress of Perinatal Medicine, Croatia, Zagreb June 1998

**RESUME:** Dona Estefânia Children's Hospital is a referral medical-surgical centre with a maternity. Since 1996 this maternity is closed and new will be built.

**Objective:**

This paper addresses the issue of changes in morbidity comparing two periods: 1) the year of 1995 before the closing of the maternity (inborn+outborn admissions at NICU) and 2) the year of 1997 without maternity (only outborn admissions at NICU).

**Study Design:**

A retrospective audit and analyses of the cases cared for in those periods at NICU.

**Results:**

Data analyses revealed the main results as follows - admissions: 1) 241; 2) 168; outborn admissions: 1) 70/241 (29,0%); 2) 168/168 (100%); early admissions - less than 24 hours of age: 1) 60,2%; 2) 21,4%; VLBW admissions: 1) 25,7%; 2) 8,3%; infectious morbidity (sepsis+pneumonia): 1) 38,5; 2) 53,6%; neonates ventilated: 1) 39,8%; 2) 53,6%; neonates subjected to surgery: 1) 14,9%; 2) 32,1%; overall mortality: 1) 7,9%; 2) 8,9%; main causes of death: 1) infection and immaturity; 2) necrotizing enterocolitis and congenital anomalies; scores of severity (SNAP and NTISS) higher in period 2).

**Conclusions:**

Our results demonstrate a change in morbidity concerned with the closing of the maternity. In period 2) the prevalence of surgical cases was higher with higher scores of severity and mortality; the significant decrease in VLBW infants admitted can be explained by the option of *in utero* transportation to another centres with maternity facilities. Changes in the prevalence of other problems that might emerge later in life cannot be determined from our data.

# CIRURGIA NEONATAL - ANOS 90. EXPERIÊNCIA CONJUNTA UCIN - CIRURGIA

*Alves F, Alves R, Serelha M, Sá-Couto H*

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Departamento de Cirurgia, Hospital D. Estofânia - Lisboa  
X Reunião do Hospital das Crianças Maria Pia "A Pediatria da Infância e Adolescência"  
Porto, Outubro 1998

**RESUMO:** Avaliação retrospectiva da experiência conjunta da Instituição ao Tratamento do recém-nascido com patologia cirúrgica internados na UCIN.

## **Material e Métodos:**

No período compreendido entre 1/1/90 e 31/12/97 foram internados na UCIN 1946 doentes. Deste grupo, foram revistos 345 processos clínicos referentes a doentes cirúrgicos (17,72%).

Foram considerados, para este estudo, 265 processos clínicos correspondentes a patologia cirúrgica major (76,81%).

Os restantes 80 processos clínicos foram excluídos, por corresponderem a procedimentos cirúrgicos minor.

Foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo, raça, idade gestacional, peso ao nascer, tipo de patologia, morbimortalidade e sobrevida.

## **Resultados e Conclusões:**

1. No período referido, 17,72% dos internados na UCIN foram de causa cirúrgica.
2. O sexo masculino contribuiu com 63,39% dos doentes.
3. Os doentes de raça branca representaram 91,7% dos casos.
4. A prematuridade foi constatada em 45,66% dos casos.
5. Os recém nascidos MBP/MMBP constituíram 13,2% da amostra total.
6. O diagnóstico Pré-Natal foi efectuado em 40% da população estudada.
7. No período referido, a patologia prevalente foi a do Aparelho Digestivo com 44,92%.
8. A mortalidade global neste estudo foi de 19,25%, sendo factores determinantes a prematuridade, o MBP/MMBP, as malformações associadas (nomeadamente cardíacas), a imaturidade e a sepsis.
9. A sobrevida global foi de 80,75%, demonstrando progressos das técnicas anestésico-cirúrgicas e dos cuidados intensivos neonatais.

# HIPERGLICINÉMIA NÃO CETÓTICA. A PROPÓSITO DE UM CASO TRATADO COM DEXTROMETORFANO E BENZOATO.

Carvalho A\*, Pereira-Silva L\*, Sequeira S\*\*

\*Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (Serviço 1)

\*\*Núcleo de Doenças Metabólicas (Serviço 2) - Hospital da Dona Estefânia

Reunião Clínica do Serviço 1- 1998

**RESUMO. Objectivo:** Descrever um caso de hiperglicinémia não cetótica (HNC) tratado com esquema farmacológico actualmente preconizado e sublinhar a importância do elevado índice de suspeição quando, em determinado contexto clínico, a elevação plasmática da glicina não é evidente.

## Caso Clínico:

Trata-se de uma criança do sexo masculino cujo parto ocorreu após gravidez de termo, sem sinais de asfixia perinatal e peso ao nascer de 3300g. Desde o nascimento notou-se letargia, hipotonia e sucção/deglutição débeis. O recém nascido passou a ser alimentado por sonda-decúbito, com leite materno. Ao 3º dia de vida surgiu também apneia motivando necessidade de suporte ventilatório, mioclonias, soluços e convulsões clónicas, difíceis de controlar apenas com fenobarbital. A imagiologia cranio-encefálica não revelou alterações dignas de registo. O estudo metabólico inicial apenas revelou uma glicinémia ligeiramente aumentada, de 599,1  $\mu\text{M/L}$  (V.R. 223,8-514,2). Verificada a existência de padrão de burst-suppression no electroencefalograma, característico da HNC, insistiu-se num novo doseamento da glicina no plasma, e também no liquor. As novas análises evidenciaram uma hiperglicinémia de 834,2  $\mu\text{M/L}$ , hiperglicinorráquia de 114,4  $\mu\text{M/L}$  e uma razão da glicina liquor/plasma elevada, de 0,35 (V.R. 0,01-0,03). Confirmado o diagnóstico, ao 30º dia de vida, instituiu-se de imediato dextrometorfano (5 mg/kg/d) e benzoato de sódio (250 mg/kg/d). Uma semana após o início da terapêutica observou-se melhoria das convulsões, da letargia, da sucção/deglutição e autonomia respiratória. Não obstante a evolução a curto prazo ter-se afigurado melhor do que tem sido descrito e a glicinémia ter normalizado, a glicinorráquia e a razão da glicina liquor/plasma mantiveram-se elevadas. A criança evidenciava no momento da alta, aos 2 meses de idade, marcado atraso global do desenvolvimento, quadro de tetraparésia espástica, mioclonias espasmos em flexão.

## Conclusões:

Não sendo possível um regime alimentar isento de glicina, a associação do benzoato de sódio (que se conjuga com a glicina) com o dextrometorfano (que promove o bloqueio do canal ligado ao receptor *N*-metil-*D*-aspartado, o qual está sobre-estimulado na HNC ao nível da espinal medula e tronco cerebral), pode representar uma esperança nesta entidade com prognóstico muito reservado. Para o efeito, recomenda-se que a terapêutica seja instituída muito precocemente, o que no caso presente foi dificultado pelo padrão laboratorial inicial.



## ADOLESCENTES EX-PRÉ-TERMO DE MUITO BAIXO PESO

Sereilha M, Duarte L, Alves A\*, Portela M\* e Videira Amaral J

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais/Consulta de Neonatologia

Serviço de Medicina Física e Reabilitação\*-Hospital de Dona Estefânia-Lisboa

III Reunião Ibérica / XX Jornadas da Secção de neonatologia da SPP Vilamoura, Novembro 1998

**RESUMO:** Analisar a morbilidade dos adolescentes ex pré termo de muito baixo peso, tratados na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) nos anos de 1984 e 1985.

### População e Métodos:

Foi convocada para exame clínico a população sobrevivente ex pré-termo de muito baixo peso, admitida na UCIN em 1984-1985. O contacto foi telefónico e escrito, pedindo-se a comparencia na Consulta de Neonatologia. Foram avaliados os seguintes parâmetros: crescimento, doenças intercorrentes e rehospitalizações, nível mental, défices motores e sensoriais, alterações do comportamento, grau de escolaridade e necessidade de ensino especial.

### Resultados:

No período referido foram admitidos na UCIN do HDE 78 recém-nascidos de muito baixo peso dos quais tiveram alta 41 (52,6%). Destes, 18 não responderam à convocação. Três crianças faleceram após a alta, uma por displasia bronco pulmonar e duas por infecção respiratória (uma com Trisomia 21); num caso tivemos conhecimento indirecto de que a criança estava viva e "aparentemente" bem.

A população do estudo abrange assim, 19 adolescentes, com idade compreendida entre os 12 e os 14 anos, sendo 13 do sexo feminino e 16 de raça branca. Quatro têm a estatura inferior ao percentil 5. Dez crianças tiveram problemas respiratórios recorrentes e, uma, convulsões. 7 necessitaram de reinternamento hospitalar. Cinco crianças foram submetidas a herniorrafia.

Onze adolescentes têm sequelas. Os défices são graves em 2: atraso mental, tetraparésia e epilepsia (1); atraso mental, surdez e cegueira (1); moderados em 4: 2 com atraso mental (um com surdez) e 2 com paralisia cerebral (diplegia espástica e hemiplegia); em cinco há défice de visão isolado (estrabismo -1; miopia -4).

Três crianças têm um nível de escolaridade excelente, cinco têm aproveitamento normal, sete têm atraso escolar de um ou dois anos; em quatro há grandes dificuldades de aprendizagem - duas não são escolarizadas e necessitam de internamento em instituições de apoio, uma tem ensino especial e outra nunca beneficiou de qualquer tipo de apoio. Quatro crianças foram adoptadas quando saíram da Unidade; há uma boa integração familiar dos 19 adolescentes e em 16 existe uma adaptação social aparentemente sem problemas.

### Comentários:

Os resultados destes estudos devem ser interpretados, tendo em conta os conhecimentos e os meios técnicos da época, as difíceis condições de funcionamento da Unidade e a inexistência de transporte neonatal no País.

A morbilidade das crianças internadas em UCIN, deve ser avaliada a curto, médio e longo prazo. Após a alta, é fundamental o apoio técnico e humano ao recém-nascido de risco. Para além do peso do nascimento e da patologia neonatal tem enorme importância o ambiente familiar e social em que estas crianças estão inseridas.

## FUNÇÃO PULMONAR DE CRIANÇAS EX-PRÉ-TERMO

Neuparth N, Duarte L, Videira-Amaral J

Laboratório de Exploração Funcional Respiratória do Serviço de Imunopatologia do HDE

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do HDE / Consulta de Neonatologia

III Reunião Ibérica de Neonatologia/XX Jornadas de Neonatologia

Mesa Redonda sobre displasia broncopulmonar Vilamoura, Novembro 1998

**RESUMO:** O estudo apresentado foi desenvolvido com objectivo de estudar as consequências da ventilação artificial durante o período neonatal, sobre função respiratória avaliada em idade escolar.

### **Material e Métodos:**

Procedeu-se ao estudo de 20 crianças em idade escolar que tinham sido ventiladas durante o período neonatal. Foram realizados sequencialmente exames funcionais respiratórios, nomeadamente espirometria, plelismografia corporal, difusão alveolocapilar pelo método da respiração única e teste de provocação brônquica com metacolina.

### **Resultados:**

Dos resultados obtidos conclui-se que 55% das crianças estudadas tinham obstrução ligeira das vias aéreas centrais (  $\downarrow$  Gaw) e que 70% tinham um aumento da sensibilidade brônquica à metacolina.

### **Comentários:**

A função respiratória de crianças em idade escolar com quatro de displasia broncopulmonar no período neonatal tem sido demonstradas as seguintes alterações: 1) aumento da resistência das vias aéreas; 2) aumento da reactividade pulmonar; 3) aumento da resposta aos broncodilatadores; 4) hiperinsuflação pulmonar; 5) redução da capacidade de difusão. Estas alterações são possíveis consequências da redução de remodelação vascular. Nos casos de antecedentes de prematuridade segundo alguns autores (Halukinen AL et al, 1990) não são detectados quaisquer alterações. De acordo com outros autores poderá surgir aumento ligeiro da reactividade brônquica (Bertrand JM et al, 1985; Reidel F, 1987) ou redução da capacidade de difusão (Alukinen AL et al, 1996).

# BRONCOSCOPIA EM CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS EXPERIÊNCIA DA UCIN

Clington A

UCIN - (S1-S3) Hospital Dona Estefânia

I Reunião de Broncologia Pediátrica Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Relato da experiência da UCIN com análise dos casos admitidos em que foi realizada a broncoscopia, quer com fins diagnósticos, quer com fins terapêuticos.

## **Material e Métodos:**

Este estudo retrospectivo incidiu sobre 23 recém-nascidos submetidos a terapia intensiva entre 01/01/1990 e 30/06/1998 período em que foram admitidas 2363 crianças (1%).

As broncoscopias foram realizadas, pelo Dr Oliveira Santos. O exame mais precoce foi realizado aos 3 dias de vida e o peso de nascimento mais baixo correspondeu a 700 gramas.

## **Resultados:**

O procedimento foi realizado em 17 (73,9%) RN ventilados.

Em 9 casos a broncoscopia foi realizada sequência de complicações ventilatórias de RN submetidos a cirurgia por atresia do esófago e hérnia diafragmática tendo sido verificadas as seguintes alterações: obstrução de brônquio principal por rolhão de muco (n=1); refistulização (n=2), laringomalácia (n=1) e hipoplasia do pulmão (n=1).

Em 8 casos o procedimento foi realizado por complicações ventilatórias de doentes do foro não cirúrgico, tendo-se verificado 2 casos de anomalias anatómicas.

Em 4/8 casos (50%) procedeu-se ao estudo do lavado brônquico, tendo-se comprovado exames bacteriológico positivo em 2 casos, acumulação de lípidos num caso e material PAS neutro.

Nos restantes 6 casos, os resultados foram os seguintes: traqueomalácia (n=2) traduzida por dificuldade respiratória pós-extubação e laringomalácia (n=4) manifestada por estridor mantido.

Neste série verificou-se 1 óbito num caso de imaturidade e sepsis.

## **Comentários:**

De acordo com a experiência adquirida, os resultados obtidos e a bibliografia consultada, conclui-se que a indicação de broncoscopia nas UCIN's deverá ser alargada tendo em conta, nomeadamente, os progressos realizados na concepção de broncoscopias de nova geração permitindo a introdução de sondas em tubos endotraqueais de 2,5 cm em RN imaturos ventilados e que tal procedimento poderá ser utilizado por elementos da equipa de cuidados intensivos neonatais.

## **Conclusão:**

O procedimento em análise foi realizado com eficácia e segurança em situações de foro cirúrgico e em casos de complicações decorrentes da ventilação mecânica.

## PROCALCITONIN AS A MARKER OF NEONATAL INFECTION. IS IT VALUABLE?

Neto M, Videira-Amaral J, Bento A

Neonatal Intensive Care Unit and Department of Clinical Chemistry

Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

Hot Topics in Neonatology, Washington DC (USA), December 1998

**RESUME.Aim:** To assess the value of procalcitonin as a marker of neonatal infection in comparison with C-reactive protein (C-RP).

**Design:**

Prospective study.

**Patients:**

Newborn babies admitted in a neonatal intensive care unit, any gestational age, throughout first 28 days of age. Two groups of infants were formed: group 1 - infected babies: infants with clinical diagnosis of infection with laboratory or x-ray confirmation. Group 2 - non-infected babies: babies with congenital abnormalities, hyaline membrane disease, prematurity, seizures, without clinical or laboratory signs of infection.

**Methods:**

Blood samples were drawn if babies would need C-RP evaluation and white or red blood cells count. In group 1 samples were drawn on admission or in the beginning of illness if they were in the unit and repeated every 12 to 24 hours whenever C-RP was needed. In group 2 sample were single and collected on admission. A Specific immunoluminometric assay was used-Lumitest PCT, Brahms Diagnostic GmbH, Berlin, Germany. Data are expressed as ng/dl. Cutoff was set at 0,5 ng/dl level. C-RP assessment was carried out as soon as possibility with the infant evaluation. It is expressed as mg/dl and values under 0,5mg/dl were considered as negative. Mann-Witney test was used to determine differences between groups.

**Results:**

There were 91 samples draw from 59 infants. thirty two babies were included in group 1: septicaemia - 7; clinical sepsis - 14; pneumonia - 5 and urinary tract infection - 4. Twenty seven babies were in group 2: congenital anomalies - 17, HMD - 4, prematurity - 1, renal vein thrombosis - 1, suprarenal haematoma - 1 and seizures - 3. Serum procalcitonin values were significantly higher in the infected group than in the non infected group (mean: 8,9 vs 2,5; median: 1,4 vs 0,28; p=0,001). Variation coefficient was 256,2 for infected babies and 314,6 for those non-infected. In group 1 highest values were found in babies with septicaemia and clinical sepsis and the lower ones in babies with pneumonia and urinary tract infection. Non-infected babies with RDS had high values similar to those of babies with clinical sepsis. If these non-infected babies with RDS were excluded from group 2 p value between two groups would be 0,000. C-RP values parallel those of procalcitonin in infected babies either in the first analysis or in the second or third ones. Sensitivity, specificity, positive predictive value and negative predictive value were found to be respectively 65,6%, 74,1%, 75% and 64,5% for procalcitonin and 75%, 88,9% and 73,3% for C-RP. If infected babies with pneumonia and urinary tract infection and non-infected babies with RDS were excluded from both groups these values would be higher for both tests but differences would remain to be relevant.

**Conclusions:**

C-RP seems to be a more reliable test in the diagnosis of neonatal infection Procalcitonin is likely to be good test to differentiate between severe systemic infection and "localised" infections and, probably is not a good test to distinguish between RDS and pneumonia. More studies are needed to validate procalcitonin as a marker of neonatal infection.

# MEDIÇÃO DAS ÁREAS DO BRAÇO EM RECÉM-NASCIDOS DE TERMO SAUDÁVEIS – Comparação dos métodos Antropométrico e Ultrassonográfico

Pereira-Silva L<sup>1</sup>, Veiga-Gomes J<sup>2</sup>, Clington A<sup>1</sup>, Videira-Amaral J<sup>1</sup>, Bustamante S<sup>3</sup>

1. Departamento de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

2. Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

3. Department of Pediatrics, University of Medicine and Dentistry of New Jersey, Robert Wood Johnson Medical School, The Children's Regional Hospital at Cooper Hospital, Camden New Jersey, United States of America

Early Human Development 1999;54: (em publicação)

## RESUMO:

**Fundamento:** As áreas da secção transversal do braço são calculadas a partir de equações baseadas no perímetro braquial e na prega cutânea tricipital. No entanto, ainda não foi avaliado em recém-nascidos, por imagiologia, até que ponto as premissas assumidas nesse cálculo podem influenciar o resultado final.

## Objectivo:

Comparar, em recém-nascidos de termo saudáveis, os valores das áreas da secção transversal do braço - área total, área muscular e área adiposa - calculados a partir da antropometria, com os valores estimados pela ultrassonografia.

## Material e Métodos:

O estudo incluiu 60 recém-nascidos consecutivos de termo, saudáveis, cujo parto ocorreu na Maternidade do Hospital de Dona Estefânia, com (média  $\pm$  DP) 39,6  $\pm$  1,2 semanas de idade gestacional, 3287,1  $\pm$  307,7 g de peso do nascimento, sendo 27 (45%) do sexo masculino e 33 do sexo feminino (55%). Para o cálculo antropométrico das áreas braquial total, área muscular braquial e área adiposa braquial, recorreu-se à metodologia convencional, baseada nos valores do perímetro braquial e da prega cutânea tricipital, medidos no braço esquerdo. A avaliação ultrassonográfica das referidas áreas foi realizada na mesma localização, por intermédio de um ecógrafo Toshiba sonolayer SSA-250A® o qual permite o cálculo das mesmas pela contagem automática do número de pixels incluídos nas áreas circunscritas. Na análise estatística, de acordo com as circunstâncias, utilizaram-se testes paramétricos e não paramétricos para comparar as medições de amostras emparelhadas ou de grupos emparelhados.

## Resultados:

Não se observaram diferenças significativas, entre sexos, nas medições estimadas quer por antropometria, quer por ultrassonografia. A mediana da área braquial total não diferiu significativamente ao serem comparados os dois métodos ( $p = 0,337$ ). Embora se tenha verificado concordância das medições da área braquial total ( $r = 0,68$ , IC 95%: 0,55-0,77), os dois métodos diferiram em relação às medições das áreas muscular braquial e área adiposa braquial. A mediana da área muscular braquial estimada pelas medições ultrassonográficas foi significativamente inferior à avaliada pelo método antropométrico, com uma diferença avaliada em cerca de 110% ( $p < 0,001$ ). A mediana da área adiposa braquial estimada pelas medições ultrassonográficas foi significativamente superior à avaliada pelo método antropométrico, na ordem de 30% ( $p < 0,001$ ).

## Conclusão:

As características anatómicas e físicas do recém-nascido permitem a utilização da ultrassonografia como método imagiológico de medição das áreas da secção transversal do braço. O recurso ao perímetro braquial e à prega cutânea tricipital, sem qualquer correcção, pode levar a que a área muscular braquial seja sobestimada e área adiposa braquial subestimada, em recém-nascidos de termo saudáveis. A correlação entre os dois métodos, deverá ser interpretada como uma indicação para investigação ulterior de factores de correcção das equações convencionalmente utilizadas.

# ADENOMEGÁLIAS CRÓNICAS QUE SIMULAM LINFOMAS

Santos F, Paulino E, Almeida P, Laranjo F  
Unidade de Imunohematologia - Hospital de Dona Estefânia  
Reunião Clínica do Serviço 1, Janeiro 1998

**RESUMO:** Os autores descrevem dois casos clínicos de crianças com adenomegalias volumosas, hepatoesplenomegália e bicitopenia recorrentes, cujo diagnóstico e orientação terapêutica causam algumas dúvidas. Pensando tratar-se de dois casos de linfadenopatia imunoblástica, fazem uma breve abordagem teórica.

## 1º Caso:

Criança do sexo masculino, 2 anos de idade, raça caucasiana, saudável, com antecedentes familiares irrelevantes, que quinze dias após a vacina VASPR, (FEV.97) surge com quadro clínico de febre, adenomegalias, hepatoesplenomegália e pancitopenia (Hgb-9,9g/dl; Leuc-3.100/ul, N-580mm<sup>3</sup>; plaq-51.000/ul) interpretado na altura como situação transitória resultante de uma infecção viral concomitante (otite média aguda).

De Março a Outubro de 1997 por recorrência do quadro clínico foi internada no Hospital da área de residência, múltiplas vezes tendo feito terapêutica com imunoglobulina humana ev e corticoterapia mas verificando se apenas uma ligeira regressão clínica e subida transitória dos valores laboratoriais.

Em Outubro de 1997 foi referenciada ao Hospital de Dona Estefânia por persistência de adenomegalias volumosas (2cm) cervicais, axilares e supraclaviculares, petéquias, equimoses, hepatomegália (4cm), esplenomegália (3cm) e bicitopenia (Hgb-9,1g; plaq-47.000/ul).

Pensando tratar-se de uma doença infecciosa fez serologia para EBV, HVC, HVB, HIV1 e 2 que foram negativas, detectando-se apenas IgG positiva para Toxoplasmose e CMV.

O mielograma efectuado demonstrou um aumento celular da série eritroide e megacariocítica, a biopsia osteo-medular uma hipoplasia ligeira e a biopsia ganglionar uma reacção inespecífica. A imunofenotipagem não revelou alterações pelo que foi excluída a hipótese de se tratar de uma doença maligna.

O estudo da imunidade celular revelou um aumento dos linfócitos B, e doseamento de imunoglobulinas, C3, C4 foram normais. Os anticorpos anti-DNA, ANA, anti plaquetários foram negativos. O T. Coombs foi sempre positivo (IgG).

## 2º Caso:

Criança de 11 anos, sexo masculino, raça caucasiana, referenciada à consulta de hemopatologia aos 3 anos por bicitopenia (leucopenia e trombocitopenia), detectada ocasionalmente em avaliação laboratorial pré cirúrgica (adenoidectomia).

Trata-se de uma criança com bom estado geral e uma evolução estatura ponderal no P50 apesar dos múltiplos internamentos por manifestações cutâneo-mucosas de diátese hemorrágica, de adenomegalias volumosas (2cm) cervicais, axilares e inguinais e hepatoesplenomegália (4cm) associadas a neutropenia e trombocitopenia.

Durante os vários internamentos foram consideradas sempre as hipóteses de se tratar de uma doença infecciosa, neoplásica ou autoimune, tendo repetido sistematicamente o estudo virológico, doseamento de imunoglobulinas, estudo do complemento, mielograma, biopsia ganglionar, biopsia da crista ilíaca, imunofenotipagem, estudo da imunidade celular, T. Coombs anticorpos anti plaquetários, anti-DNA, ANA, factor LE.

No que diz respeito a poder tratar-se de uma doença infecciosa apenas foi detectada IgG positiva para CMV e uma inversão da relação CD4/CD8.

Os vários mielogramas efectuados revelaram apenas uma hiperplasticidade das três séries, sem alterações morfológicas e sem a presença de células neoplásicas. As biopsias ganglionares foram sempre inespecíficas. No início da doença foram detectados anticorpos antiplaquetários e o T. Coombs e o valor do ANA foram positivos.

Em ambos os casos foi efectuada terapêutica com imunoglobulina ev inicialmente nos períodos de agudização e posteriormente em regime de imunomodulação mas sem qualquer resposta clínica ou laboratorial, seguindo-se alguns ciclos de corticoterapia verificando-se apenas uma resposta transitória.

## “INFECÇÃO FÚNGICA DISSEMINADA NUMA CRIANÇA IMUNOCOMPETENTE”

Paulino E, Santos F, Almeida P, Bessa A, Almeida T, Candeias F, Valente R, Fernandes I, Rosado L  
Unidade de Imunohematologia - Hospital de Dona Estefânia  
Reunião Clínica do Serviço 1, Sala de conferências do HDE

**RESUMO:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança saudável até aos dois anos de idade, que surge com um quadro clínico com dois meses de evolução, composto por hipertermia, anemia, dificuldade respiratória, adenomegalias generalizadas, hepatoesplenomegalia e lesões cutâneas "molusco like" disseminadas.

Os exames complementares efectuados excluíram as hipóteses de se tratar de uma infecção parasitária ( Filária, Fasciola ou *Strongiloides stercoralis* ), pelo VIH 1 e 2 ou pelo CMV; o estudo da imunidade celular e humoral não mostrou alterações; o estudo serológico revelou Ig M positiva para EBV; a broncoscopia mostrou processo infiltrativo da mucosa brônquica que se encontrava revestida por abundante e espesso exsudado branco e a biópsia ganglionar ( em microscopia electrónica e exame cultural) revelou infecção a *Cryptococcus neoformans*.

Foi iniciada terapêutica com anfotericina B lipossómica, mas a criança veio a falecer ao 2º dia de terapêutica, na sequência de um quadro de coagulação intravascular disseminada.

Os autores questionam a imunocompetência da doente. Admitem a hipótese de uma imunodeficiência primária " menor" ( sem manifestação clínica até ao início da doença) ou o aparecimento de uma imunodeficiência secundária a uma infecção viral ( neste caso a EBV) que tivesse favorecido a infecção oportunista.

# EXPERIÊNCIA CLÍNICA NO TRATAMENTO DE INFECÇÕES FÚNGICAS COM ANFOTERICINA B NÃO CONVENCIONAL NAS UNIDADES DE IMUNO-HEMATOLOGIA E DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Pereira G, Barata D, Rosado L

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e Unidade de Imuno-Hematologia

Hospital de Dona Estefânia

Forum "Infecções Fúngicas Invasivas em Pediatria". Vila Moura, Maio 1998

**RESUMO:** Dos anti-fúngicos existentes, a anfotericina B é, sem dúvida, o mais importante. Tem diversas indicações clínicas: infecções fúngicas sistémicas graves (nomeadamente aspergilose, candidose, criptococose e histoplasmose); endocardite, meningite, peritonite, infecção respiratória por fungos; candidose oral, muco-cutânea ou cutânea em imunodeprimidos e leishmaniose visceral ou muco-cutânea. Outra aplicação consiste na terapêutica anti-infecciosa empírica e ausência de agente infeccioso identificado, a febre se prolongue para além de sete dias ou se verifique deterioração clínica para além de 72 horas. A utilização da anfotericina B convencional é limitada pelos seus efeitos adversos, dos quais se realça a nefrotoxicidade que surge em quase todos os doentes e obriga frequentemente à suspensão da terapêutica. Esta paragem conduz geralmente a uma melhoria mas existe um risco de alteração definitiva da função renal sobretudo nos indivíduos que recebem doses cumulativas superiores a 5 g. A anemia normocítica normocrômica habitualmente observada é reversível e pensa-se que resulte de um efeito supressivo directo sobre a produção de eritropoietina. Também são comuns os efeitos associados à perfusão: cefaleias, náuseas, vômitos, calafrios, febre, astenia, artralgia, mialgia, anorexia, dor abdominal e diarreia. Os efeitos adversos conhecidos das formas não convencionais de anfotericina B (lipossómica, complexo lipídico ou dispersão coloidal), embora raros, são: náuseas, vômitos, cefaleias, febre, dor lombar, anemia, alterações transitórias da função renal e reacções anafiláticas. Algumas das vantagens da sua utilização consistem no facto de poderem ser administradas doses elevadas de anfotericina B e serem menos tóxicas que a anfotericina B convencional. Isto permite o uso em situações em que existe uma necessidade de terapêutica prolongada e com doses elevadas, como nos imunodeprimidos.

## Metodologia:

Os autores efectuaram um estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes medicados com anfotericina B não convencional nas Unidades de Imuno-Hematologia e de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia no período compreendido entre Janeiro de 1997 e Abril de 1998.

## Resultados:

Os 26 doentes medicados com anfotericina B não convencional no período acima referido distribuíam-se de forma homogénea por ambos os sexos (feminino: 50%; masculino: 50%), com predomínio da raça branca (84,6%) e uma grande variação etária (3 meses - 15 anos). As situações clínicas que determinaram a utilização deste anti-fúngico foram: febre de origem desconhecida em crianças imunodeprimidas (n=12), candidose muco-cutânea em crianças imunodeprimidas (n=9), choque séptico (n=2), infecção urinária alta por fungos (n=2) e Kala-Azar com pancitopenia muito grave (n=1). A posologia utilizada foi de 3 mg/Kg/dia para a anfotericina B lipossómica e 5 mg/Kg/dia para o complexo lipídico de anfotericina B., tendo sido realizada uma média de 22,1 dias de tratamento. A existência de efeitos colaterais foi registada num caso (febre e calafrios), não tendo condicionado o abandono da terapêutica. Observou-se resposta clínica (melhoria ou cura) em 14 das crianças (53,8%).

## Conclusões:

A utilização da anfotericina B não convencional pode considerar-se bem tolerada, segura e eficaz, pelo que pensamos que as relações custo/segurança e custo/eficácia justificam o seu uso.



# TRATAMENTO PROLONGADO COM ANFOTERICINA B LIPOSSÓMICA UM CASO CLÍNICO

Pereira G, Afonso S, Bessa-Almeida A, Rosado L

Unidade de Imuno-Hematologia do Hospital de Dona Estefânia

Serviço 1 – Directora: Profª Doutora Mª Gertrudes Gomes da Costa

6º Encontro Nacional de Actualização em Intecologia. Porto, Outubro 1998

**RESUMO:** Descrever um caso de candidíase muco-cutânea em criança com imunodeficiência realçando a necessidade por vezes existente de efectuar terapêutica prolongada nestas situações, e a segurança e eficácia das formas não convencionais da anfotericina B.

## Caso Clínico:

Criança do sexo feminino, raça caucasiana, com 3 anos de idade, com síndrome de imunodeficiência adquirida pelo VIH 1 (transmissão vertical), seguida na consulta de Imunodeficiências do Hospital de Dona Estefânia (HDE) desde os 26 meses.

Cravidez não desejada, seguida em consulta de Obstetria de Alto Risco (5 consultas). Parto eutócico em meio hospitalar. PN=3350g. IA=9/9. SDR transitório após o nascimento. Aleitamento materno até aos 3 meses. Imunizações actualizadas de acordo com o Plano Nacional de Vacinação (excepto BCG).

A história actual iniciou-se aos 24 meses de idade quando surgiu quadro de disfonia persistente, paroníquia e candidíase oral exuberante sem melhoria após terapêutica com nistatina e fluconazol. Fez 18 dias de anfotericina B lipossómica durante internamento no Hospital Reynaldo dos Santos, com melhoria clínica ligeira.

Por reagravamento clínico foi internada aos 27 meses no Serviço 1 Sala 4 do HDE. Após realização de broncofibroscopia: "(...) Epiglote muito edemaciada e hiperemiada com revestimento mucoso e aspectos macroscópicos compatíveis com candidíase. Cordas vocais igualmente com revestimento mucoso (...)", fez terapêutica com anfotericina B não convencional (lipossómica e complexo lipídico) nas doses habitualmente preconizadas, por períodos que variaram entre 18 e 30 dias, com melhoria transitória durante a terapêutica mas agravamento progressivo após a sua suspensão. Os exames micológicos do lavado bronco-alveolar e do raspado da epiglote foram sempre negativos.

Aos 3 anos de idade foi reinternada com candidíase oral exuberante, disfonia marcada e necrose da 1ª falange do 2º dedo da mão esquerda com perda de substância. A broncofibroscopia efectuada foi sobreponível à primeira. Iniciou anfotericina B lipossómica (3mg/Kg/dia durante 8 dias e 5mg/Kg/dia a partir daí), com melhoria progressiva até regressão total da clínica e broncofibroscopia normal (42º dia de anfotericina). Fez terapêutica diária até perfazer 70 dias de tratamento e durante mais 50 dias realizou terapêutica trissemantal na mesma posologia. Ao longo dos 120 dias de terapêutica anti-fúngica com anfotericina B não convencional não se registaram efeitos secundários atribuíveis a esse fármaco.

## Conclusões:

Realçam-se a necessidade de tratamentos prolongados e com doses elevadas de anfotericina B nas infecções fúngicas em doentes imunodeprimidos e a segurança das formas não convencionais de anfotericina B, nomeadamente no que diz respeito à nefrotoxicidade.

## A PROPÓSITO DE UM CASO DE NESIDIOBLASTOSE

Sequeira S, Casimiro A, Soares E, Barraco G  
Serviço 2 sala 1 do Hospital de Dona Estefânia  
Publicado na Revista "Actualidades Pediátricas" Vol. 1 - 1998

**RESUMO:** Descremos um caso de hipoglicémia numa criança com 7 meses de idade. A hipoglicémia persistente na criança tem diversas causas: síndromes de malabsorção, intoxicação por vários medicamentos, causas endocrinológicas e doenças metabólicas. Na discussão deste caso, procurámos dar especial relevo ao diagnóstico diferencial de algumas causas de hipoglicémia no lactente.

Uma vez que a história clínica e os exames complementares de primeira linha sugeriam hiperinsulinismo foi realizada uma prova com glucagon. Esta demonstrou uma subida significativa da glicémia e valores de insulina aumentados, não só no período de hipoglicémia, como após a administração de glucagon, resultados estes, compatíveis com o do hiperinsulinismo. Exames complementares efectuados no sentido de estabelecer a causa do hiperinsulinismo fizeram nos concluir o diagnóstico de nesidioblastose, entidade esta, considerada como a causa mais frequente de hipoglicémia grave no primeiro ano de vida.

O conceito de nesidioblastose tem sido discutido ao longo dos tempos. Caracteriza-se por hipoglicémia grave com hiperinsulinismo. É considerada a causa mais frequente de hipoglicémia persistente ou recorrente grave no recém-nascido sendo anteriormente designada por hipoglicémia hiperinsulinémica persistente do recém-nascido - HHPR.

Resulta de uma proliferação das células beta do pâncreas e do epitélio ductal associada à redução da qualidade e quantidade das células produtoras de somatostatina. A terapêutica habitual é o diazóxido e, quando este é ineficaz, isto é, se se mantêm episódios recorrentes de hipoglicémia é necessário a realização de pancreatectomia, é necessário manter a terapêutica medicamentosa. Para além do diagnóstico diferencial, salientámos também a boa resposta à terapêutica medicamentosa no nosso caso.

## DOENÇA DE KAWASAKI - UM CASO CLÍNICO

Cassiano-Santos G, Pinto M, Ortel O  
Serviço 2 Sala 1 Hospital Dona Estefânia  
Apresentado em reunião do serviço 2, Janeiro 1998

**RESUMO:** A Doença de Kawasaki permanece uma entidade clínica não completamente esclarecida mas merecendo crescente atenção.

Apresentou-se um caso clínico que suscitou alguma controvérsia ao tratar-se de uma apresentação algo atípica e invulgar quanto á idade do aparecimento.

Apresenta-se o caso clínico de um lactente de 5 meses e 12 dias, sexo masculino, raça branca, natural e residente em Lisboa, internado por febre e irritabilidade com 3 dias de evolução.

Á entrada apresenta-se febril (38,8°C), sensação de doença evidente, com discreta hiperémia conjutival e hepatomegalia (2 cm abaixo RCD). Não se detectam outras alterações ao exame clínico. Desenvolve gradualmente outros sinais da doença, nomeadamente hiperémia conjutival marcada, eritema marcado da mucosa oral, lábios gretados, exantema polimórfico do tronco e edema dos pés e mãos. Não apresenta linfadenopatias.

Em relação aos seus exames auxiliares de diagnóstico, á entrada apresentava leucocitos 14.040 (/6,7%N), com PCR 15.1, Trombocitose de 490000 PLT, elevando-se para 1146000 PLT á 2ª semana: com 87 mm VS ao 5º dia de internamento. Ao 5º dia de internamento, o Ecocardiograma revela "(...) ambas coronárias eclasiadas, (...) aspecto sugestivo das alterações inflamatórias apresentadas na doença de Kawasaki".

Fez gamaglobulina IV na dose 2gr/kg dose única EV e iniciou ácido acetil-salicílico 100 mg/kg/dia, posteriormente reduzido para dose antiagregante após redução da contagem de plaquetas.

Assiste-se a uma melhoria gradual do quarto, com remissão total da febre e redução da contagem plaquetária e da velocidade de sedimentação. O controle ecocardiográfico posterior (ás 3 sem) é normal.

Mantém medicação antiagregante até um ano, com seguimento em consulta externa de pediatria médica e de cardiologia pediátrica com exames clínicos normais.

## **PATOLOGIA SOCIAL NOS ANOS 90. ASPECTOS SOCIAIS DE PATOLOGIA DA SEGUNDA INFÂNCIA**

*Afonso S, Pires P, Leal I, Cavaco J, Curvelo A*

Serviço 2 Sala 2 - Hospital Dona Estefânia

I Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia Lisboa, Março 1998

**RESUMO:** Os autores iniciaram a sua comunicação com uma breve causística dos internamentos por patologia social no Serviço 1 Sala 2 do Hospital de Dona Estefânia nos anos de 1995, 1996 e 1997. Durante este período foram internadas 28 crianças, correspondendo aproximadamente a 3% do total de internamentos.

Cerca de metade dos internamentos, 14 foram devidos a maus tratos físicos, 38% devidos a negligência por abandono, e os restantes 12% decorrentes de abuso sexual. A idade das crianças era muito variável com uma média de 8,5 anos, sem predomínio de sexo, sendo a maioria, 79% de raça caucasiana. Provinham de classes sociais desfavorecidas, pertencendo 43% (12) à classe IV de Graffar. Foram situações que causaram com internamentos prolongados, em média 20 dias.

Todas as crianças foram referenciadas ao Serviço Social, tendo-se requisitado o apoio da Pedopsiquiatria em 39% dos casos. Cerca de 14% das crianças tiveram alta referenciados ao seu médico assistente, enquanto 32% foram inseridas numa instituição e 14% numa família de acolhimento.

De seguida procedeu-se à apresentação de 3 casos clínicos ilustrativos desta patologia, com realce para os aspectos psico-sociais.

○ 1º caso era referente a uma adolescente de 14 anos, vítima de maus tratos físicos, com risco psicológico e social efectivo, tendo sido encaminhada para um centro de acolhimento de meninos.

○ 2º caso dizia respeito a uma criança de 9 anos, sexo feminino, com história anterior e actual de abuso sexual. Realçava o seu ar desprotegido à observação. Foi inserida numa família de acolhimento.

○ 3º caso correspondia a uma adolescente de 11 anos, previamente inserida numa instituição, com dificuldade de adaptação, apresentando alterações do comportamento nomeadamente de agressividade e mutismo selectivo com organização depressiva. Ficou temporariamente numa família de acolhimento.

## MENINGITE A *STREPTOCOCCUS PYOGENES*

*Brites V, Carvalho L, do Ó ML*

Unidade de Doenças Infecciosas do Hospital Dona Estefânia  
Reunião do Serviço 2, Fevereiro 1998

**RESUMO:** O *Streptococcus* b hemolítico grupo A (*S. Pyogenes*) coloniza frequentemente a orofaringe de indivíduos assintomáticos, particularmente crianças. Apesar desta frequência, os casos de meningite são raros.

A casuística deste serviço reflete a raridade deste agente, e numa revisão de 12 anos de meningites bacterianas, o presente caso clínico é o primeiro implicado por esta bactéria.

Apresentamos o caso clínico de uma criança de 2 anos, com história de otites de repetição, que inicia otite e exantema escarlatíniforme, medicado com eritromicina e nimesulide. Ocorre agravamento da situação clínica, e é internado ao 8º dia de doença por meningite bacteriana. O exame cultural do líquor isola o agente *Streptococcus* grupo A, resistente à eritromicina.

Face à recrudescência deste agente, implicado em infecções graves em crianças previamente saudáveis, procuramos discutir o significado deste facto epidemiológico. Serão novos factores de virulência da bactéria, ou "novas" atitudes terapêuticas, nomeadamente o uso de anti-inflamatórios não esteroídeos, na infecção bacteriana?

A resistência à eritromicina vem colocar a questão da sua validade como terapêutica alternativa à penicilina, quando existe aumento das resistências aos antibióticos, não sendo os macrólidos, nem Portugal uma excepção. No entanto *Streptococcus* do grupo A mantém-se sensível à Penicilina.

## SEQUELAS DAS MENINGITES BACTERIANAS

Baldota J, Carvalho L, do Ó ML

Serviço 2 Sala 3 - Hospital de Dona Estefânia

3º Jornadas Hispano-Lusas de Pediatria y Cirugía Pediátrica. Madrid, Março 1998

**RESUMO:** Foi nosso objectivo fazer um estudo retrospectivo das sequelas encontradas nas 492 crianças seguidas na nossa consulta, após terem estado internadas na Unidade de Doenças Infeccio-Contagiosas do Hospital de Dona Estefânia entre 1 de Janeiro de 1985 e 31 de Dezembro de 1995, com diagnóstico de meningite a *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* tipo b e *Streptococcus pneumoniae*, num total de 610 doentes.

Analísámos a incidência e o tipo de sequelas encontradas, tentando correlacioná-las com dois parâmetros: idade e tempo de evolução da doença antes do início do tratamento.

### **Seguimos na nossa consulta:**

- 35 casos de meningite a *Streptococcus pneumoniae*, tendo 5 (14,2%) apresentado sequelas, todas elas graves.

- 126 casos de meningite a *Haemophilus influenzae* tipo b, tendo 9 (7,2%) apresentando sequelas, 7 das quais graves e 2 moderadas.

- 331 casos de meningite a *Neisseria meningitidis*, tendo 17 (5,1%) apresentado sequelas, 8 das quais graves, 4 moderadas e 5 ligeiras.

Durante o período estudado a mortalidade geral foi de 3,2%, a incidência de sequelas de 6,3% e a de sequelas graves de 4%.

Constatámos que nas meningites a *Streptococcus pneumoniae* e a *Haemophilus influenzae* tipo b todas as sequelas ocorreram em crianças com idade inferior a 2 anos.

Verificamos que um tempo de evolução da doença superior a 72 horas condicionou uma maior incidência de sequelas nas meningites causadas pelos três agentes em estudo.

Os autores terminam defendendo a introdução da vacina conjunta anti-*Haemophilus influenzae* tipo b no Plano Nacional de Vacinações, o que poderá contribuir para a erradicação da meningite causada por este agente patogénico.

## UM CASO DE HEMATÚRIA POR SCHISTOSOMOSE

Brites V, Cassiano-Santos G, Carvalho L, do Ó ML

Serviço 2 Sala 3 - Unidade de Doenças Infecciosas do Hospital de Dona Estefânia

Reunião do Serviço 2, Abril 1998

**RESUMO:** A Schistosomiase provocada por *Schistosoma haematobium* é uma doença endêmica em cerca de 50 países em vias de desenvolvimento. A hematuria é a manifestação clínica mais frequente da Schistosomiase urinária, e a presunção do diagnóstico é fácil perante o contexto epidemiológico, em detrimento das "nossas" causas mais frequentes de hematuria.

Apresentamos um caso clínico de uma criança de 3 anos, recém chegada de Angola, internada por hematuria terminal. O isolamento dos ovos do parasita, na urina permitiram confirmar o diagnóstico. A ecografia vesical revelava espessamentos focais e a cistoscopia manchas arenosa.

O tratamento foi iniciado com Praziquantel (20 mg/kg), em dose única.

Estes casos de importação, raros entre nós, trazem-nos dificuldades sobre o tratamento e a sua eficácia, sobre os critérios de cura e o seguimento destas crianças. Dúvidas que nos surgiram quando fomos confrontados com a persistência de ovos viáveis na urina, 4 semanas após terapêutica. Repetimos o tratamento (controversamente?) e desta vez a pesquisa de ovos foi negativa.

As alterações da doença provocadas por lesões granulomatosas dos ureteres e da bexiga, podem condicionar doença crónica, complicações da doença não tratada. Pode constituir também a apresentação de outros casos, que nos podem chegar para além da idade pediátrica.

## CASUÍSTICA DE MALÁRIA

Cassiano-Santos G, Aguiar T, Ferreira S, Carvalho L, do Ó ML  
Unidade de Doenças Infecciosas (Serviço 2 Sala 3) Hospital Dona Estefânia  
Jornadas Internacionais de Pediatria, Évora, Junho 1998

**RESUMO:** A malária permanece uma das principais causas de morbilidade e mortalidade no plano mundial. Entre nós, a sua relevância decorre não só de 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 do Hospital D. Estefânia nos anos de 1994 a 1997 inclusive por paludismo.

A grande maioria das crianças era raça negra e de idade compreendida entre os 1 e os 10 anos. Registou-se uma distribuição praticamente simétrica por sexo. Da população estudada 48 crianças (78%) residiam em região endémica de malária, sendo a maior parte oriunda de Angola, S. Tomé e Príncipe e Guiné-Bissau; 22% haviam viajado a regiões endémicas, sendo os destinos verificados também na esfera dos PALOP's, tendo apenas 1 criança visitado a Índia.

O tempo que mediou o regresso e o início dos sintomas foi, na maior parte das crianças (78%), 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 foram febre, cefaleias e vômitos, sendo os sinais mais comuns hepatomegalia, esplenomegalia e, numa menor proporção de casos, icterícia.

61% das crianças tinham valores de hemoglobina abaixo dos valores normais para a idade, tendo sido necessário efectuar transfusão num caso.

O agente mais frequentemente isolado (60%) foi o *Plasmodium falciparum*, havendo no entanto 3 casos de duplo parasitismo com *falciparum* presente. Verificamos 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 pelo *Plasmodium falciparum*.

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



## TUBERCULOSE PÓS-PRIMÁRIA EM PEDIATRIA

Cassiano-Santos G, Lage M, Lopes B

Unidade de Pneumologia Hospital Dona Estefânia (Responsável Dr. J Carapau)

Apresentado em póster no Curso pós-graduado Dr. Carlos George Hospital Sta.Marta, Lisboa Setembro 1998

**RESUMO:** A tuberculose num adolescente pode surgir como forma pós-primária (tipo adulto) por reinfecção exógena ou, com maior frequência, por reactivação de focos de tuberculose primária não tratada ou tratada de forma insuficiente.

Desenvolvendo formas localizadas, pneumónicas ou cavitadas, e grande número de bacilo, a doença progride no adolescente com maior rapidez do que no adulto, provocando uma deterioração clínica mais acentuada. Há habitualmente localização da lesão que evolui sem classificação mas com liquefação, disseminação e fibrose.

O diagnóstico e terapêutica põem alguns problemas, pela necessidade de isolar este doente, pela maior população bacilífera que obriga a esquemas terapêuticos mais agressivos e pelos factores de risco habituais a este grupo etário que podem comprometer tanto a adesão à terapêutica como a própria evolução clínica.

Foram apresentados 3 casos clínicos de adolescentes (13, 14 e 16 anos) que estiveram internados no nosso serviço e cujo modo de apresentação da doença foi semelhante, com emagrecimento, febre, tosse e hemoptises. Em todos eles a TAC pulmonar mostrou imagem de cavitação. Houve isolamento de BK na expectoração e/ou Lavado Broncoalveolar (LAB) em 2 deles e em nenhum caso se identificou a fonte infectante.

O esquema terapêutico foi idêntico, com 4 antibacilares nos dois primeiros meses e 2 antibacilares nos 7 meses seguintes, verificando-se boa adesão e boa evolução clínica e radiológica.

## ESTENOSSES BRÔNQUICAS ADQUIRIDAS

Casimiro A, Oliveira-Santos J

Unidade Broncologia Pediátrica

Unidade Pneumologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

V Congresso português de Pediatria, Lisboa

**RESUMO:** Os AA apresentam uma revisão de 87 crianças com estenose brônquica adquirida significativa (diminuição do lumen brônquico igual ou superior a 30%) que efectuaram exame broncológico na Broncologia de I.D.E., de Outubro de 88 a Abril de 1998.

Crianças de ambos os sexos, sendo 50 (57,5%) do sexo masculino e 37 do feminino.

Antecedentes familiares irrelevantes em 49 (56,3%) e de hiperreactividade brônquica em 25 (28,7%).

A sintomatologia dominante foi de hiperreactividade brônquica em 63 (72,4%) crianças.

Das restantes, 3 apresentaram o diagnóstico de laringotraqueobronquite, 11 de pneumonia e 10 de tuberculose pulmonar.

A idade de início de sintomatologia foi em 50 (57,4%) no primeiro ano de vida e o diagnóstico broncológico efectuado em 35 (40,2%) na mesma faixa etária.

Foram determinantes no pedido e realização da broncoscopia a manutenção da sintomatologia, e/ou da imagiologia torácica, nomeadamente de hipotransparência e/ou atelectasia (71,3%).

Setenta (80,5%) crianças apenas realizaram uma broncoscopia, tendo 7 realizado 2 e 10 um número igual ou superior a 3 broncoscopias.

A estenose brônquica foi única em 77 (88,5%) e unilateral em 81 (93,1%) crianças, sendo mais atingidos o BLM em 39 (39,8%), o BLSD em 23, o BLSE em 12 e a lingula em 9 do total de estenoses.

As estenoses foram muito significativas em ou seja com uma redução do lumen brônquico igual ou superior a 50% em 53%, sendo superior a 75% em 26,8% dos casos.

O Lavado Broncoalveolar (LBA) realizado em 57 crianças, foi estéril em 31 (54,4%), sendo isolado bactérias em 17 (H. Influenzae em 64,7%), vírus em 5 e BK em 5 crianças.

### Conclusão:

1. As estenoses brônquicas adquiridas são uma entidade a ter em conta nos quadros clínicos broncopulmonares, nomeadamente de hiperreactividade brônquica, arrastados e nas alterações radiológicas mantidas, nomeadamente de hipotransparência/atelectasia.

2. Parecem-nos dominantes as alterações inflamatórias sobre as infecciosas.

3. Com um precoce diagnóstico e uma actuação terapêutica dirigida, a evolução, embora lenta, é benigna na maioria dos doentes.

# THE ENDOBRONCHIAL FINDINGS OF PULMONARY TUBERCULOSIS IN CHILDREN

*Oliveira-Santos J\*, Sousa E\*\**

Bronchology - Division of Pediatric

Pneumology, Dona Estefânia Hospital - Chief: Dr J.A.Carapau

\* Responsible for Bronchology, \*\* Department of Paediatrics, S. Francisco Xavier Hospital

Broncologia. Unidade de Pneumologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia

Congresso Europeu de Pneumologia Pediátrica. Monaco, Junho 1998

**RESUME:** Portugal is a country with a high prevalence of tuberculosis (TB).

Flexible bronchoscopy (FB) helps in demonstrating the cases with bronchia involvement, even without radiologic evidence and in monitoring the therapy.

## **Methods:**

Retrospective study of the 77 patients records with previously established diagnosis or suspicion of TB, who were evaluated by FB. An iconographic presentation of the different bronchial findings is included.

## **Results:**

Seventy seven children aged 3 months to 16 years were evaluated by FB. Thirty four of 77 (44.2%) had known TB in family members. Thirty two children were already under chemotherapy before FB and three had a past diagnosis of treated TB. The Mantoux test was positive in 33 of 44 notified cases. Chest Xray demonstrated abnormalities in 73 of 77 cases (some associated): 31 hilar and/or mediastinal lymphadenopathy, 28 atelectasis, 43 infiltrates. Bronchial abnormalities were observed in 66 children (85.7%): 24 patients with inflammation, 9 airway compression, 18 granulation tumour with caesium, 4 stenosis, 2 compression plus stenosis, 4 compression plus granulation and 3 compression plus granulation plus stenosis. FB monitoring documented the progression of the disease. Koch bacillus was found in 13 bronchoalveolar lavage.

## **Discussion:**

FB and bronchoalveolar lavage were able to make the diagnosis even in cases with little evidence of the disease, negative Mantoux test or poor radiologic findings. FB was also important in the management of the patients therapy.

## COMPRESSÕES VASCULARES TRAQUEOBRÔNQUICAS

*Oliveira-Santos J, Sousa E, Casimiro A*

Broncologia Pediátrica

Responsável - Dr. JA Oliveira Santos

Unidade de Pneumologia Pediátrica

Responsável - Dr. João Carapau

Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

I Reunião de Broncologia Pediátrica, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Os AA apresentam uma revisão de 59 crianças com compressões vascular a nível da árvore traqueobrônquica, diagnosticadas na Broncologia do Hospital de Dona Estefânia desde Outubro de 1998.

Crianças de ambos os sexos, sendo 37 do sexo masculino e 22 do sexo feminino, com idade média do diagnóstico de 10 meses.

A clínica que motivou a abordagem broncológica foi a de respiração estridulosa e/ou de hiperreactividade brônquica arrastada.

O início da sintomatologia foi sempre nos primeiros 6 M de vida e em 39% verificou-se mesmo no primeiro mês de vida.

As compressões vasculares encontradas foram a vários níveis da árvore traqueobrônquica, nomeadamente condicionadas pelo Tronco Braquiocéfálico em 40 crianças (64,5%), pela Artéria Pulmonar em 11, Arco Aórtico Duplo em 9, Subclávia Direita Anómala em uma e Subclávia Esquerda Anómala igualmente numa criança.

A Broncoscopia efectuada permitiu o diagnóstico, sendo apenas considerados os doentes com redução do lumen igual ou superior a 30-35%, e o diagnóstico diferencial com outras entidades clínicas com semelhante expressividade.

A Ressonância Magnética do Mediastino permitiu confirmar qual o vaso responsável pela compressão nos casos duvidoso e o Estudo Hemodinâmico foi considerado apenas nos casos em que se admitiu uma muito provável opção cirúrgica.

Em conclusão as compressões vasculares da árvore traqueobrônquica são uma patologia muito mais frequente do que é habitualmente admitido. A sintomatologia surge antes dos 6 M de idade. A compressão traqueal pelo Tronco Braquiocéfálico foi a mais frequente, a mais benigna e apenas careceu de tratamento médico.

Foi efectuada colocação de prótese endobrônquica em 2 crianças e terapêutica cirúrgica em 11 dos doentes (18,6).

Assim parece-nos que em qualquer criança com clínica mais ou menos arrastada de estridor ou de hiperreactividade brônquica, nomeadamente com deficiente resposta aos B2 simpaticomiméticos e corticoides, deverá ser encarada a Broncoscopia. Esta permite o diagnóstico desta entidade clínica e de muitas outras de diagnóstico diferencial com rapidez e segurança.

# MALFORMAÇÕES TRAQUEO-BRÔNQUICAS ADQUIRIDAS

Casimiro A, Oliveira Santos J

Broncologia, Unidade de Pneumologia Pediátrica Hospital Dona Estefânia

1ª Reunião de Broncologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Avaliar a importância da broncofibroscopia (BF) no diagnóstico e seguimento das crianças com estenoses traqueo-brônquicas (TB):

## **Material e Métodos:**

Revisão retrospectiva de 10 anos, dos processos clínicos informatizados dos doentes com estenose TB adquirida. Incluiu-se no estudo toda a criança com estenose brônquica superior a 30%. Estudaram-se os seguintes itens: sexo, idade dos primeiros sintomas e idade do diagnóstico, antecedentes familiares, número de BF por doente e seu motivo, apresentação clínica e radiológica, aspectos broncológicos coexistentes, local e percentagem da estenose, estudo do lavado bronco-alveolar, tratamento e evolução. Apresentaram-se 3 casos clínicos.

## **Resultados:**

De um total de 96 casos de estenose TB adquirida 95 apresentavam estenose brônquica e um estenose traqueal, motivada por injeção da cáustico.

Incidência da estenose brônquica foi de 0,6%. 58% das crianças do sexo masculino. Antecedentes familiares irrelevantes em 61% dos casos e de hiperreactividade brônquica em 27,5% dos casos. A sintomatologia dominante foi a hiperreactividade brônquica em 71,5% das crianças, as restantes apresentavam clínica de pneumonia, tuberculose pulmonar ou estridor. A maioria (63,2%) iniciaram a sintomatologia no 1º ano de vida e o diagnóstico foi efectuado no 1º ano em 44,2% dos casos. A teleradiografia do tórax foi anormal em 93% das crianças sendo a hipotransparência o aspecto radiológico dominante (57%). O motivo da BF foi em 54,7% dos casos a manutenção do quadro radiológico e em 23,1% a manutenção da sintomatologia. Setenta e sete crianças realizaram uma broncoscopia e 10 delas mais que 3 BF. A estenose brônquica foi unilateral em 93,7% dos casos e única em 88,4% dos doentes. Predomina a estenose brônquica da árvore respiratória distal, sendo o BLS (27,4%) e BLM (38,7%) os mais atingidos. Cerca de 52% dos doentes apresentam mais que 50% de estenose brônquica. Para além da estenose, 20 crianças tinham outras alterações broncológicas, nomeadamente: aspecto da mucosa sugestivo de S. aspirativo (12), compressão vascular (4), variante anatómica do BLS (2), corpo estranho endobrônquico e nódulo da corda vocal. O lavado bronco-alveolar foi efectuado em 61 crianças e em 31 delas estéril. Isolaram-se 21 bactérias (H. Influenzae em 12 casos), 6 vírus ( adenovírus em 3 crianças) e 5 mycobactérias tuberculosis.

O tratamento foi médico em 94 casos e lobectomia em uma criança. A boa higiene brônquica, o controle e profilaxia e os anti-inflamatórios inalados foram as medidas implementadas.

## **Conclusões:**

- A BF é um meio auxiliar de diagnóstico importante nos quadros clínicos e radiológicos persistentes.

- A estenose brônquica é uma entidade clínica frequente quando a sintomatologia é mantida apesar da terapêutica instituída.

- Existe um predomínio das alterações inflamatórias sobre as infecciosas.

- A evolução é lenta e na maioria dos casos sem sequelas, sempre que o diagnóstico é precoce e a terapêutica atempada.

# TRÊS CASOS DE INFECÇÃO FÚNGICA

Paulino E, Santos F, Almeida P, Pereira G, Afonso S, Bessa-Almeida A, Oliveira-Santos J, Matos D, Rosado L

I Reunião de Broncologia Pediátrica-HDE, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam três casos clínicos de infecção fúngica na criança, com atingimento do aparelho respiratório em que a broncoscopia foi um exame auxiliar precioso para o diagnóstico.

## I Caso:

Criança do sexo feminino, 2 anos de idade, raça negra, sem história de imunodeficiência conhecida que surge com um quadro clínico de hipertermia, adenomegalias generalizadas, lesões cutâneas "molusco-like", dificuldade respiratória obstrutiva alta e hepatoesplenomegália.

Os exames complementares efectuados excluíram as hipóteses de se tratar de uma infecção parasitária (Filária, Fasciola ou *Strongiloides stercoralis*), pelo VIH 1 e 2 ou pelo CMV; o estudo da imunidade celular e humoral não mostrou alterações; o estudo serológico revelou Ig M positiva para EBV; a broncoscopia mostrou processo infiltrativo da mucosa brônquica que se encontrava revestida por abundante e espesso exsudado branco e a biópsia ganglionar (em microscopia electrónica e exame cultural) revelou infecção por *Criptococcus neoformans*.

Foi iniciada terapêutica com anfotericina B lipossómica, mas a criança veio a falecer ao 2º dia de terapêutica, na sequência de um quadro de coagulação intravascular disseminada.

## II Caso:

Criança do sexo feminino, 3 anos de idade, raça branca, com síndrome de imunodeficiência adquirida pelo VIH 1, com candidíase orofaríngea, laríngea e cutânea exuberantes, na qual a broncoscopia mostrou o atingimento da laringe e traqueia por extenso processo infiltrativo da mucosa e revestimento por exsudado branco espesso, aspecto muito sugestivo de infecção fúngica.

Fez vários ciclos de terapêutica com anfotericina B lipossómica nas doses e durações convencionais, com melhoria transitória do quadro clínico. Por fim efectuou 120 dias de terapêutica com anfotericina B lipossómica em dose elevada (5 mg/ kg/ dia), com regressão completa do quadro de candidíase. A dose cumulativa de anfotericina B lipossómica foi de 4126 mg, não se tendo observado efeitos secundários.

## III Caso:

Criança do sexo feminino, 6 anos de idade, raça branca, sem imunodeficiência conhecida, que apresenta um quadro arrastado de tosse, expectoração e hepatoesplenomegália e cuja situação clínica se encontra ainda em estudo.

Na sequência da investigação clínica realiza uma broncoscopia que revela árvore traqueo-brônquica atingida por processo infiltrativo da mucosa e revestida por espesso exsudado branco, muito sugestivo de infecção fúngica. A microscopia óptica do lavado bronco-alveolar mostrou aspecto muito sugestivo de *Criptococcus neoformans*, aguardando-se o resultado da microscopia electrónica do exame cultural. Foi instituída terapêutica com anfotericina B lipossómica na dose de 2 mg/kg/dia.

## SÍNDROME DOS CÍLIOS IMÓVEIS -a propósito de 6 anos clínicos

*Casimiro A, Oliveira-Santos J, Nunes M*

Broncologia, Unidade Pneumologia Pediátrica - Serviço 2, Hospital Dona Estefânia

Serviço Anatomia Patológica, Laboratório Microscopia Electrónica - I.P.O

I Reunião de Broncologia Pediátrica, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** A síndrome dos cílios imóveis (S.C.I.) é uma doença autossómica recessiva que atinge 1/16.000 recém-nascidos e é caracterizada por infecções respiratórias de repetição, situs inversus e infertilidade. A sinusite crónica, a otite crónica e as bronquiectasias são complicações a prevenir, dado que o prognóstico depende da precocidade da sintomatologia e tratamento das infecções.

Os autores apresentam 6 casos de S.C.I. seguidos na consulta de Broncologia do H.D.E. tendo, presentemente 5 deles menos 5 anos e sendo 4 do sexo masculino e 2 do sexo feminino. O diagnóstico foi efectuado em 5 crianças antes dos 14 meses e, em todas, o motivo do envio á consulta foi dextrocardia e clínica de hiperreactividade brônquica. A confirmação diagnóstica foi, ainda em todas, efectuada por broncofibroscopia com estudo da ultra-estrutura ciliar do escovado brônquico. Em 3 crianças observou-se ausência dos braços internos de dineína do cílio e, nas restantes, havia ausência dos braços internos e externos. Além destes defeitos, 2 das crianças tinham alterações dos micro-túbulos.

Foram excluídos do estudo 2 casos de alterações transitórias da ultra-estrutura ciliar.

Em todas elas o lavado broncoalveolar foi estéril; em uma a pesquisa de lípidos nos macrófagos foi positiva. Notou-se uma boa evolução clínica em todas as crianças, registando-se 1 caso de sinusite e 1 caso de otite crónica.

### **Conclui -se que:**

- No grupo de crianças em estudo a hiperreactividade brônquica foi a sintomatologia mais frequente;
- A infecção bacteriana não foi dominante na evolução clínica;
- O diagnóstico precoce, as medidas de higiene brônquica e a estabilização do processo inflamatório levaram á melhoria da sintomatologia;
- A broncofibroscopia e o estudo da ultra-estrutura ciliar do escovado brônquico foram determinantes no diagnóstico e profilaxia da doença pulmonar.

## UTILIDADE DA BRONCOFIBROSCOPIA NAS ATELECTASIAS PERSISTENTES

Abreu F, Oliveira-Santos J

Broncologia, Unidade Pneumologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia

Serviço de Pediatria do Hospital S. Francisco Xavier

I Reunião de Broncologia Pediátrica, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Procedeu-se á revisão retrospectiva, de 30 crianças em que foi efectuada broncofibroscopia (BF) e lavado broncoalveolar (L.B.A.) para esclarecimento de situações clínicas que cursavam com atelectasia persistente.

Doze crianças eram do sexo masculino e 18 do feminino, sendo 16 da primeira infância.

Nas 30 crianças com atelectasia persistente, a clínica mais frequente foi de hiperreactividade brônquica em 9, de pneumonia em 7 crianças e de história sugestiva ou confirmada de tuberculose pulmonar (TB) em 3 casos.

O lobo superior dP. (LSD) estava atingido em 18 e o lobo médio (LM) em 9 crianças. Em 13 crianças com idade inferior a 12 meses a localização da atelectasia foi em 12 o LSD.

A imagiologia associada foi sobretudo de hipotransparência em 12 casos.

A BF mostrou inflamação em 16 casos (grau I em 7, grau II em 5 e grau III em 4 crianças), granuloma endobrônquico em 3, sendo 2 de tuberculose endobrônquica e 1 de reacção de corpo estranha, malácia em 4, estenose brônquica em 4, malformações brônquica congénita em 3, estenose traqueal em 1 e fistula traqueal também numa criança, sendo 6 exames normais.

Dos resultados do LBA de 18 crianças identificaram-se em 6 casos agentes bacterianos, em BK e em 4 lípidos nos macrófagos alveolares, sendo os restantes resultados negativos.

Na criança com estenose traqueal diagnosticou-se posteriormente por tomografia axial computadorizada (TAC) um neuroblastoma.

### **Conclusão:**

A BF e o LAB, foram exames úteis no esclarecimento diagnóstico de atelectasias, tanto mais que independentemente de considerações de ordem clínica, os aspectos broncológicos foram muito diversos. Em algumas crianças identificaram-se anomalias que favoreceram a persistência da atelectasia, numa criança retirou-se um corpo estranho endobrônquico, em duas o achado de granuloma brônquico permitiu a configuração diagnóstica de TP e outra permitiu, em complementaridade com o TAC, o precoce diagnóstico e tratamento cirúrgico do neuroblastoma.



# BRONCOFIBROSCOPIA E TUBERCULOSE ENDOBRÔNQUICA

Floras P, Sousa E, Oliveira-Santos J, Noronha F

Serviço de Pediatria do Hospital de S. Francisco Xavier

Broncologia, Unidade da Pneumologia do Hospital Dona Estefânia

I Reunião de Broncologia Pediátrica, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Avaliar a importância da broncofibroscopia (BF) no diagnóstico e seguimento dos casos de tuberculose (TB) endobrônquica diagnosticados no Serviço.

## Material e Métodos:

Revisão retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com TB endobrônquica diagnosticada no Serviço de Pediatria do Hospital de S. Francisco Xavier (HSFX) entre 1994 e 1998 (5 anos). Estudados os seguintes parâmetros: idade, sexo, raça, história epidemiológica, apresentação clínica, tempo de evolução até ao diagnóstico, resultado da velocidade de sedimentação (VS) e da intradermoreacção de Mantoux, aspecto da radiografia do tórax e da broncofibroscopia, exames bacteriológicos (lavado broncoalveolar - LBA e suco gástrico), terapêutica e evolução.

## Resultados:

De um total de 28 casos de TB diagnosticados no período estudado, 7 (25%) tinham compromisso endobrônquico. A idade média destas crianças foi de 4,7 anos. Todas eram do sexo masculino e 5 de raça negra. Em 5 casos identificou-se o adulto infectante. A apresentação clínica foi: febril - 6 doentes, tosse e dificuldade respiratória - 4, eritema nodoso - 1, paraplegia - 1. A evolução clínica variou entre 4 dias e 8 meses. A prova tuberculínica foi  $\geq 15$  mm em 5 casos. Todas as crianças tinham VS  $\geq 30$  mm na 1ª hora. Isolou-se *M. tuberculosis* (BK) no suco gástrico em 3 crianças, das quais 2 foram igualmente BK + no LBA. A radiografia do tórax revelou: alargamento do mediastino (3), hipotransparência (3), adenopatias paravilares (2), derrame pleural (1). A BF revelou: hiperémia da mucosa (6 casos), compressão extrínseca com abaulamento do brônquio e redução do calibre (2), granuloma endobrônquico (5), fistula ganglio-brônquica (1). A terapêutica efectuada foi: isoniazida (H) + rifampicina (R) + pirazinamida (Z) em 4 casos, IIR5 + estreptomicina + prednisolona em 3. Ao longo da evolução da doença cada necessitou de uma média de 2,6 BF (mín de 1 e máximo de 5). A terapêutica prolongou-se por seis meses num caso e por nove meses em 4. Dois doentes estão ainda em tratamento. Nas 5 crianças que terminaram a terapêutica, a evolução foi favorável.

## Conclusões:

A broncofibroscopia é um meio auxiliar de diagnóstico importante no diagnóstico, monitorização clínica e terapêutica da TB. Um quarto dos casos de TB seguidos no Serviço de Pediatria do HSFX tinham TB endobrônquica, confirmada por BF. Nos casos em que a sintomatologia e as alterações endobrônquicas se mantiveram por mais tempo, houve necessidade de prolongar a terapêutica para além dos seis meses.

## SINDROMA ASPIRATIVO LIPIDICO

Abreu F\*, Casimiro A\*\*, Oliveira-Santos J\*\*, Pinto E\*\*\*, Franco T\*\*\*

Broncologia, Unidade de Pneumologia, Serviço 2, H.D.Estefânia

\*H.S.F.X.- Serviço de Pediatria, \*\*Broncologia H.D.E.\*\*\* H.S.Marta - Serviço de Anatomia Patológica  
I Reunião de Broncologia Pediátrica, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Fez-se a revisão de 135 crianças submetidas a Broncofibroscopia (BF) e Lavado Broncoalveolar (LBA), na Unidade de Broncologia do Hospital Dona Estefânia, com o diagnóstico de Síndrome Aspirativo Lípidos.

Como objectivo desta revisão, tentamos verificar a importância da aspiração recorrentes na patologia pulmonar arrastada.

Nesta população, 87 crianças eram do sexo masculino (64,4%) e 48 do feminino.

A idade à data do diagnóstico broncológico foi, na quase totalidade dos casos (130 crianças - 96,3%) abaixo dos 12 meses de idade, tendo 103 (72,2%) idade inferior a 6 meses.

Nos antecedentes familiares encontrou-se asma e alopia nos familiares de 1º e 2º grau em 45 (33,3%) das crianças estudadas.

Avaliámos na história pregressa, doenças ou alterações que pudessem predispor à aspiração. Em cerca de 1/3 (34,1%) das crianças encontramos prematuridade, malformações estruturais ou anatómicas do maciço fácil e tubo digestivo, alterações neurológicas e infecções graves, que condicionam compromisso ventilatório.

A idade do início das queixas foi em 126 crianças (93,3%) inferior a 6 meses.

No que diz respeito ao quadro clínico, as queixas foram sobretudo de hiperreactividade brônquica em 97 crianças (71,8%), engasgamento em 37 (27,4%), refluxo gastroesofágico em 27 (20%), estridor ou respiração ruidosa em 31 (23%) e pneumonias em 25 (18,5%).

O padrão radiológico mais frequente foi de atelectasia em 43 crianças (31,9%), seguido de padrão reticular e hipotransparência, respectivamente em 34 e 29 crianças.

A BF e o LBA, com inflamação ligeira a moderada em 83 crianças (61,5%) e alterações estruturais e anatómicas do aparelho respiratório em 88 casos (65,2%), nomeadamente da árvore traqueo-brônquica em 61 crianças (45,2%) foram os aspectos mais encontrados.

Em 34 casos havia infecção (bacteriana, vírica ou a *Pneumocystis carinii*).

Conclui-se que nesta série de 135 casos com diagnóstico broncológico de Síndrome Aspirativo Lípidos, a globalidade das crianças estudadas apresentaram clínica broncopulmonar ou imagiologia torácica mantidas. A maioria ou seja 97 (71,8%) tinham clínica de hiperreactividade brônquica. Em muitas a prematuridade e a patologia respiratória de base favorecem igualmente as aspirações recorrentes.

Assim a aspiração recorrente, quer por engasgamento e/ou por refluxo constitui seguramente um factor desencadeante ou de manutenção de um quadro pulmonar arrastado ou recidivante.

# CORPOS ESTRANHOS NA ÁRVORE TRAQUEOBRÔNQUICA

## Análises de seis casos

*Simões A, Sousa E, Oliveira-Santos J, Noronha F*  
Serviço de Pediatria, Hospital S. Francisco Xavier  
Broncologia, Unidade de Pneumologia Hospital Dona Estefânia  
I Reunião de Broncologia Pediátrica, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Análise das circunstâncias dos acidentes aspirativos na criança, nos últimos dois anos, no HSFX.

### **Material e Métodos:**

Revisão retrospectiva dos processos das crianças que foram internadas no HSFX no ano de 1997 e 1998, com diagnóstico da aspiração de corpo estranho. Foram analisados os seguintes parâmetros: idade, sexo, raça, apresentação clínica e radiológica, natureza e localização dos corpos estranhos.

### **Resultados:**

A maioria dos doentes era de raça negra sendo quatro oriundos dos PALOP's. Tinham idades compreendidas entre os 11 meses e os 9 anos de idade, sendo três do sexo feminino e três do sexo masculino. Em todos os casos havia história de engasgamento e a maioria tinha tosse e sinais de dificuldade respiratória (4 em 6). A auscultação pulmonar mostrava alterações localizadas em cinco doentes. O corpo estranho foi visualizado na teleradiografia do tórax em dois casos, noutro dois foram encontrados sinais indirectos da presença deste: atelectasia (um caso), hiperinsuflação (um caso) e desvio do mediastino (em ambos os casos) e nos dois restantes este exame não mostrava alterações. O tempo de confirmação diagnóstica foi, em média de 28 dias (variação entre algumas horas e 4 meses). As crianças com maior atraso na remoção do corpo estranho tiveram pneumonia. Os corpos estranhos encontrados foram, em igual número, orgânico e não orgânico e a localização destes foi, num caso traqueal, em três casos na árvore brônquica direita e em dois casos na árvore brônquica esquerda. Não houve referências a complicações relacionadas com a broncoscopia em nenhum caso. Em duas crianças houve necessidade de realizar broncofibroscopia posteriormente, numa porque mantinha sibilos localizados e noutra por manutenção da imagem de condensação.

### **Discussão:**

Dos seis casos apenas uma criança tem idade inferior a três anos.

A maioria das crianças foi enviada pelos PALOP's.

Em todos havia história de engasgamento.

O tempo que mediou entre a aspiração e a extracção do corpo estranho foi de 28 dias.

Não houve nestas crianças complicações relacionadas com a broncoscopia.

## A BRONCOSCOPIA NUM SERVIÇO DE PEDIATRIA - Análise de 5 anos

Sousa E, Leiria M, Abreu F, Oliveira-Santos J, Noronha F  
Serviço de Pediatria do Hospital de S. Francisco Xavier  
Unidade de Pneumologia - Broncologia do Hospital Dona Estefânia  
I Reunião de Broncologia pediátrica, Lisboa, Novembro 1998

**RESUMO:** Avaliar o contributo da broncoscopia e do lavado broncoalveolar no diagnóstico etiológico das doenças pulmonares, do serviço de Pediatria do Hospital S. Francisco Xavier.

### **Método:**

Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças que efectuaram Broncoscopia rígida e flexível durante o período de Fevereiro de 94 a Novembro de 98 e que estiveram internadas no serviço de Pediatria ou que são seguidas na consulta de Pneumologia infantil.

Análise dos seguintes parâmetros: sexo, idade, motivo de realização do exame, aspectos broncológicos (anatômicos e funcionais), cor da mucosa, tipo de secreções e análise do lavado broncoalveolar (presença de lípidos e hemossiderina) e agentes infecciosos.

### **Resultados:**

Nos cinco anos analisados foram efectuados 86 broncofibroscopias e 5 broncoscopias rígidas a 73 crianças. Foram do sexo masculino 45 crianças e 28 do feminino. Quarenta crianças tinham idade inferior a 2 A, 18 entre 2 e 4 anos, 14 entre 5 e 9 anos e uma com 11 anos. O motivo que levou à realização do exame foi em 21 casos a tuberculose suspeita ou diagnóstica, em 18 a farfalheira ou a pleira persistente, em 11 a atelectasia ou suspeita de aspiração do corpo estranho, estridor em 10, pneumonias de repelição em 6, alterações radiográficas em 9.

Foram encontradas alterações da estrutura das vias aéreas em 34 casos, distorção da árvore brônquica em 3, compressão vascular em 6, granulomas em 12, fistulas uma, síndromas aspirativos em 4, corpo estranho em 3. O LBA permitiu a comprovação de hemossiderina nos macrófagos num caso e a identificação de agentes infecciosos em 17: 12 bactérias, 3 vírus, 2 P. carinii e um BK. O escovado permitiu ainda, num caso, fazer diagnóstico de D. cílios imóveis. Em 9 casos a BF e o LBA foram normais.

### **Conclusões:**

A BF e/ou o LBA, pedidos de forma criteriosa foram importantes no diagnóstico etiológico, destes nossos casos, no seguimento e orientação da terapêutica, quer dos casos agudos quer dos casos recorrentes. Em 9 dos 86 exames efectuados (10,5%), o exame foi normal mas permitiu-nos excluir determinadas patologias.

# LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CASUÍSTICA DA UNIDADE DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA 1977-1997

Leal I, Ferreira S, Batista J, Ferra-Sousa J  
Unidade de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia  
Reunião do Serviço 2. Maio 1998  
V Congresso Português de Pediatria. Lisboa, Julho 1998

**RESUMO.Introdução:** O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença autoimune de etiologia desconhecida, pouco frequente na idade pediátrica. O rim é frequentemente atingido e o seu envolvimento é determinante do prognóstico a longo prazo.

**Objectivo:**

Rever a experiência da Unidade de Nefrologia nos doentes em idade pediátrica com LES.

**Métodos:**

Análises retrospectivas dos processos clínicos com incidência nas manifestações clínicas, laboratoriais e histopatológicas, na terapêutica e evolução dos doentes com LES.

**Resultados:**

Foram observados ao longo dos 20 anos da Consulta de Nefrologia 15 doentes com LES, 80% do sexo feminino. Artrite e exantema malar (7 doentes), síndrome nefrótica (3), síndrome nefrítico/nefrótico (2), síndrome nefrítica (1), coreia (1), púrpura trombocitopénica (1), constituíram as manifestações iniciais nestes doentes e ocorreram em média pelos 10 anos de idade (doentes mais novo - 8 anos e mais velho - 14 anos).

Em média decorreram 12 meses desde o início da clínica até ao diagnóstico, com excepção dos casos em que houve compromisso renal, em que o intervalo oscilou entre 15 dias e 2 meses.

Na altura do diagnóstico 9 doentes apresentavam rash malar, 8 referiam artralgias, 7 febre, 5 tinham edema generalizado, 5 hipertensão arterial, 4 hematúria macroscópica, 2 hepatomegalia e 1 esplenomegalia. Laboratorialmente todos tinham alterações imunológicas: AC anti-DNA (8), ANA positivo (7), C3 baixo (6), fenómeno LE (5), célula LE (5) positivo, CIC (4), C4 baixo (3) e RA test positivo (3). Treze doentes tinham alterações na urina: microhematúria (1), proteinúria (2), microhematúria e proteinúria (2), proteinúria nefrótica em 8 (em 6 associada a microhematúria).

Todos os doentes fizeram biópsia renal. Esta foi inconclusiva em 4 (por ausência de tecido renal - 2, ou de relatório - 2), foi normal em 2, em 7 revelou uma glomerulonefrite proliferativa difusa (classe IV OMS), em 1 glomerulonefrite mesangial (classe II OMS) e em 1 glomerulonefrite membranosa (classe V OMS).

A abordagem terapêutica diferiu de doentes na dose, no tempo e na via dos fármacos utilizados. A maioria dos doentes com envolvimento renal fizeram corticoides (10) e em 2 associou-se a ciclofosfamida. Em 4 doentes com quadro articular associou-se a azatioprina à corticoterapia e, num doente não constava registo da terapêutica instituída (doente transferido para o hospital de origem).

O período de vigilância foi de 3 anos em média (2 meses a 8 anos).

Na última consulta ou registo, 2 doentes mantinham-se sem envolvimento renal, dos outros 13: 4 tinham evoluído para insuficiência renal terminal e sido transferidos para hemodiálise (glomerulonefrite proliferativa difusa - 2, biópsia branca - 2) e 1 para insuficiência renal crónica (glomerulonefrite difusa); 6 tinham hipertensão arterial e 8 mantinham microhematúria e proteinúria não nefrótica. Como complicações registaram-se 2 casos de vasculite periférica, 1 de necrose asséptica da cabeça do fémur, 2 de encefalopatia hipertensiva e 5 de hipertrofia ventricular esquerda (doentes com hipertensão arterial).

Foram transferidos 9 doentes (para o hospital de origem - 1, para hemodiálise - 4 e por terem ultrapassado o limite da idade pediátrica - 4); mantêm-se em consulta 4 e consideram-se perdidos 2.

**Conclusão:**

Na série analisada sobressai para além dos resultados comuns a outras séries, o número reduzido de doentes (15 doentes /20 anos de análises).

As casuísticas publicadas que abrangem doentes em idade pediátrica são poucas, para o que contribuem a raridade da doença e a idade em que em regra o diagnóstico é feito. Assim a experiência de cada grupo é necessariamente pequena. Este facto aliado à não existência de uma terapêutica eficaz e segura, explica a diversidade dos esquemas terapêuticos nos vários estudos.

Ao terminar os autores interrogam-se sobre as vantagens de criar núcleos que congreguem estes doentes, de modo a minimizar os efeitos deletérios da doença e da terapêutica.

## TWO CASES OF FATAL CHOREATHETOSIS: IN SEARCH OF A DIAGNOSIS

Calado E\*, Temundo T\*\*

\*Unidade de Neuropediatria, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

\*\*Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António, Porto, Portugal

**RESUME:** Acute encephalopathy with severe abnormal movements in young previous healthy children, is not a common finding in neuropediatrics and the differential diagnosis is usually a difficult issue. However sophisticated investigations, namely neuroimaging, neurometabolic, hematologic, toxicologic, immunological, bacteriological and virologically studies generally give the aetiology of such cases.

We present the cases report and video of two children, a girl and a boy of 2 and 3 years old, respectively, with a very identical clinical picture, not preceded by any febrile event, that evolved in 10-15 days: abnormal behaviour with irritability, hyperkinesia, bursts of anger and aggressiveness, insomnia, progressive difficulty in walking, asymmetric choreic movements, a few tonic or tonic-clonic seizures, loss of verbal expression and finally severe generalized choreoathetotic ballistic movements, with loss of postural control, upward eye deviations, chewing, incapacity of swallowing and absence of social contact.

The EEGs revealed general slow activity and the CSF an oligoclonal IgG banding. All the other laboratory were negative. The MRIs were normal in both patients, at the beginning; in the younger patient a last MRI done in the 3th month of disease, showed a generalized cerebral atrophy.

Trihexyphenidil L-dopa, Carbamazepine, Valproate, Phenytoin, Diazepam, Clonazepam, Pirroside, Tetrabenazine and Corticosteroids were tried without success. Barbiturate coma was induced in the girl (who survived 3 month) as the only way to stop the movements and avoid exhaustion. The full clinical picture resumed whenever this treatment was stopped. Both children died (the boy survived 1 month) and the autopsies were uninformative as for the direct cause of death as the aetiology of the disease. A slight increase of IgG banding in CSF was the only significant common positive finding we got in these 2 children. It could suggest a parainfectious encephalopathy, but this has never been confirmed by the antibody fillers against numerous infectious agents.

# MOUVEMENTS INVOLONTAIRES DES MEMBRES INFÉRIEURES PRÉCOCES ET À DIFFICILE CARACTÉRISATION

Calado E, Leal A  
Hospital Dona Estefânia, Lisboa

**Résumé:** On présente le cas clinique et un vidéo d'un enfant, qui sans facteurs de risque préables, commence vers le 7<sup>ème</sup> mois de vie de mouvements rythmiques et permanents de flexion/extension du genou et pied droits, d'abord seulement dans le sommeil mais ensuite aussi dans la veille. Quelques mois plus tard le membre inférieur gauche a été également atteint.

La marche a été tardive, pas avant les 2 ans et demi, avec des chutes fréquentes et actuellement, avec 3 ans et demi, il ne parvient pas encore à courir malgré une amélioration progressive des mouvements.

Tout à fait normal du point de vue cognitif, il présente une hypotonie avec une force musculaire et réflexes normaux. L'enregistrement videopolygraphique (EEG + EMG) de toutes les phases du sommeil et de la veille a confirmé le caractère périodique des mouvements (0,5 Hz), sa constance et sa nature sous-cortical. La RMN CE est normal.

Les parents ont refusé tous les essais thérapeutiques notamment L-dopa.

## TRAITEMENT DE L'ÉPILEPSIE DE L'ENFANT AVEC TOPIRAMATO: ÉTUDE RETROSPECTIVE DE 17 CAS

*Palma J, Calado E, Dias A, Moreno T, Vieira J, Cabral P, Dias K*  
Unité de Neuropédiatrie de l'Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal  
Société Européenne de Neurologie Pédiatrique, Lisbonne, Novembre 1998

**Résumé:** Le Topiramato (TPM) est un nouveau antiépileptique utilisé dans le traitement des formes pharmaco-résistantes de l'épilepsie notamment dans le S. de Lennox - Gastaut. À la population pédiatrique, l'efficacité du Topiramato n'est pas encore bien établie.

Nous avons étudié rétrospectivement tous les patients traités avec Topiramato à l'Unité de Neuropédiatrie de l'Hospital de Dona Estefânia, depuis 1996. L'étude comprend 17 patients avec l'âge compris entre 1-17 ans. Tous les patients souffrent d'épilepsie compliquée de plusieurs types de crises, résistantes aux antiépileptiques conventionnels. Le Topiramato a été ajouté à la thérapie antérieure.

Nous avons évalué l'efficacité du Topiramato selon le type de crise, sa fréquence et les effets adverses.

Les résultats préliminaires sont dans l'ensemble satisfaisants, puisque plus de 50% des patients présentent une réduction significative de la fréquence des crises.

L'effet adverse le plus fréquent a été la perte en poids.



# PRÉSENTATION DE CINQ CAS CLINIQUES D'HOMOCYSTINURIE CLASSIQUE

Sequeira S, Touati G, Saudubay JM

Comunicação apresentada na reunião da SFFIM

(Société Française pour l'Étude des Erreurs Innées du Métabolisme)

Realizada em nome da Unidade de Doenças Metabólicas do Hôpital Necker

- Enfants Malades, Paris em Bordéus, Maio 1998

**Résumé:** Nous avons présenté cinq cas de homocystinurie avec une présentation atypique:

## Cas n°1 - L.B.:

Féminin, aucun antécédent particulier jusqu'à l'âge de vingt et un ans .

Contraception orale (Diane) débutée à 21 ans. Quelques jours après le début, survenue d'accidents vasculaires artériels, sous forme des spasmes des artères cérébrales (AVC) et des artères des membres inférieurs, ainsi que des accidents thromboemboliques pelviens. Amélioration par la suite mais elle conserve encore une claudication intermittente. Le examen était parfaitement normal. Elle ne présentait ni retard intellectuel, ni aucune déformation osseuse ou anomalie oculaire. L'examen cardiaque était aussi normal. Les examens complémentaires montrent une forme sensible à la pyridoxine. Avec le traitement, le suivi après 13 ans (à l'âge de 34 ans) montre qu'elle présente excellente santé, sans aucun autre symptôme.

## Cas n°2 - H.B.:

19 ans, soeur de L.B., diagnostiquée après le diagnostic de L'homocystinurie chez sa soeur HB. Son examen clinique était normal, y compris les examens cardiaque et ophtalmologique. La Méthionine était plusieurs fois la valeur normale, et on trouve une Homocystinémie et une Homocystinurie importantes (191  $\mu\text{mol/l}$ ). Test de Brandt positif.

Comme sa soeur, elle avait d'emblée des anomalies circulatoires au niveau des membres inférieures révélées par le Doppler, ainsi que des troubles de la coagulation intravasculaire avec une chute des Facteurs VII (60%) et X (55%). Le traitement d'épreuve par pyridoxine a confirmé qu'il s'agissait aussi d'une forme sensible à la Vit B6. Elle fait aussi un régime hypoprotéique, acide folique et pyridoxine.

## Cas n°3 - S.H.:

Féminin, 20 mois, Née prématurée avec le poids 1930g. Difficultés alimentaires avec mauvaise prise pondérale et retard psychomoteur. A l'âge de 18 mois elle est tombée de son lit et a fait une fracture de l'humérus. Le radio montre âge osseux de 3 mois, métaphyses assez irrégulières avec bandes claires et ostéoporose modérée Elle a été hospitalisée pendant quelques semaines à cause de sa fracture Elle avait une hypotrophie et retard psychomoteur (sourit, tient sa tête, suit des yeux, mais ne tient pas assise ni debout avec appui et ne gazouille pas), une hypotonie généralisée et on a profilé pour faire un bilan métabolique pour étudier son hypotrophie et retard et on a fait le diagnostic d'Homocystinurie.

## Cas n°4 - GM:

Masculin, 8 ans, À l'âge de 7 ans il a eu des convulsives de type toniques, généralisées prédominante à droite. Le EEC important souffrance temporelle gauche et le scanner cérébrale hémorragie temporelle gauche et épanchement frontal discret sous-dural. Le artériographie montre absence de malformations vasculaires malgré un aspect dysplastique des carotides internes.

Il est noter un épisode d'ischémie du membre inférieur droite lors de l'angiographie cérébrale et dix mois plus tard aggravation clinique avec hémiparésie gauche et coma.

## Cas n°5 - B.C.:

Masculin, 8 ans, maladresse importante associée à myopie, dont la correction permettait une amélioration partielle. À 6 ans retard psychomoteur avec graphisme pauvre, maladresse dans les exercices manuels. Les examens par le ophalmo microsphéropakie, iridododésis et déplacement du cristallin vers le bas, myopie (16 dioptries). Scoliose, extrémités marfanoides et à l'âge de 8 ans dystonie disparaissant au sommeil et majeure à la marche. La marche se faisant très rapidement en lançant butalement la jambe droit en avant et le tronc projeté en avant, pratiquement à l'horizontale.

Au course des années successives, alternance de périodes d'aggravation et d'amélioration de la dystonie.

Maintenant se tient debout avec difficulté, se déplace exclusivement dans son fauteuil, dyskinésie importante des membres avec décharges soudaines, dystonie vocale.

## NIEMANN-PICK TYPE C DISEASE AND DEFECTIVE PEROXISOMAL $\beta$ -OXIDATION OF BRANCHED CHAIN SUBSTRATES

Sequeira S, Velloid A, Vannier\*, Clayton P

Institute of Child Health and Great Ormond Street Hospital for Children, London UK

\* Centre Hospitalier Lyon-Sud, France

Publicado no Journal of Inherited Metabolic Disease. 21 (1998) 149-154

**RESUME:** Niemann-Pick disease type C (NP-C) is an autosomal recessive lipidosis caused by a unique error in intracellular trafficking of cholesterol ( Pentchev et al, 1995). Endocytosed cholesterol esters are hydrolysed but unesterified cholesterol accumulates in the lysosomes. The primary molecular defect is still unknown. Because of the suggested participation of sterol carrier proteins (SCPs) such as SCP2 in cellular cholesterol transport, defective SCP function has been investigated as a possible cause for NP-C. To date no definite evidence has been found for such a defect either in human cases or in a mouse model of NP-C (Roff et al, 1992). The clinical presentation of NP-C shows wide heterogeneity. The major features in the juvenile phenotype are hepatosplenomegaly, vertical supranuclear ophthalmoplegia, progressive ataxia, dystonia and dementia (Penchev et al 1995). Additional manifestations include fetal ascites, neonatal cholestatic jaundice, hypotonia and motor delay.

We report a patient with NP-C who presented at 18 months with hypotonia, rickets, renal tubular dysfunction and steatorrhoea. He had previously delayed motor milestones and, on examination, his weight was the third centile and his height between the third and tenth centiles. Investigations revealed typical features of Niemann-Pick disease type C.

The gross fat-soluble vitamin malabsorption and hypocholesterlaemia suggested the possibility of defective bile acid synthesis. Laboratory test showed that the patient had, in addition, evidence of defective peroxisomal  $\beta$ -oxidation of branched chain substrates (eg 3 $\alpha$ , 7 $\alpha$ , 12 $\alpha$ -trihydrocholestanic acid, pristanic acid).

The patient was treated with phosphate, Vitamins E, and D and K (according to plasma levels and clotting studies), chenodeoxycholic and cholic acid and simvastatin were given. The patient has shown clear improvement of his height, weight, his steatorrhea and rickets. His vitamin levels and clotting studies are normal and there is now obvious evidence of development delay or neurological involvement.

No evidence of defective peroxisomal  $\beta$ -oxidation of branched chain substrates (pristanic acid and C27 bile acids) has been previously described in patients with NP-C. Investigations showed that he was in the major complementation group for NP-C. It is possible that this child had separate inborn errors of metabolism because of multiple consanguinity in the family, but the possibility that a single genetic defect could have caused the phenotype is discussed.

# SÍNDROME DO HEMANGIOMA HEMORRÁGICO

Gentil-Martins A

Hospital de Dona Estefânia

Maternidade Dr Alfredo da Costa

Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil - Lisboa

Palavras Chaves: *Hemangioma, Trombocitopénica, Kasabach e Merritt, coagulopatia de consumo.*

**RESUMO:** 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 2 casos mais recentes.

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

A biópsia 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 grande lesão supra-clavicular esquerda (nele tendo sido usado Interferão alfa 2, por um período muito curto, e sem qualquer efeito objectivável), 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 trombocitopénica se mantenha vários meses (mas já não acompanhada de síndrome hemorrágica).

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.

## DUPLICAÇÃO QUÍSTICA ILEAL CONDICIONADO SUB-OCCLUSÃO POR VOLVO EM RN DE TERMO

Alves R, Alves F, Duarte L, Magalhães J

Hospital Dona Estefânia

XIX Jornadas Neonatologia da SPP, Abril 1998

Annual International Congress - Portuguese Society of Paediatric Surgery, Estoril 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam um caso de sub-occlusão intestinal em RN de termo com manifestação no primeiro dia de vida, devido a duplicação quística ileal distal condicionando volvo intestinal.

A ecografia abdominal realizada no segundo dia de vida para esclarecimento da situação clínica, demonstrou a existência de uma lesão quística intra-abdominal fazendo efeito de massa sobre as ansas intestinais.

O RN foi operado de imediato, tendo-se verificado a presença de um volvo intestinal em torno de uma duplicação quística ileal a cerca de vinte centímetros da válvula ileo-cecal.

Realizou-se então, desrotação manual, verificação de viabilidade intestinal e ressecção segmentar da lesão com ansa adjacente com anastomose termino-terminal.

O pós-operatório decorreu sem complicações cirúrgicas, sendo de salientar o aparecimento de HTA episódica, sem manifestação clínica significativa e sem causa com expressão ecografia renal, dos grandes vasos e cardíaca. O RN foi submetido a terapêutica com hidralazina oral, durante um mês, com posterior suspensão.

## ENTEROCOLITE NECROSANTE E DRENAGEM PERITONEAL EM RN DE MUITO BAIXO PESO

Alves R, Esparia M, Magalhães J

Hospital Dona Estefânia

Annual International Congress - Portuguese Society of Paediatric Surgery, Estoril 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam um caso clínico de RNMBP, com 30 semanas de idade gestacional, internado ao 8º dia de vida no nosso Hospital por NEC complicada de perfuração intestinal.

O início do quadro clínico ocorreu ao 5º dia de vida, manifestando-se com resíduo gástrico significativo, distensão abdominal, presença de sangue oculto nas fezes e imagem radiológica de ansa fixa com edema marcado na parede. Ao 8º dia, verificou-se agravamento clínico progressivo com presença de pneumoperitoneu sob tensão. Atendendo á instabilidade hemodinâmica e hipovolémia grave, foi realizada, pela equipa cirúrgica, drenagem-punção peritoneal de que resultou saída do mecónio espesso e líquido peritoneal soro-hemático. Registou-se, de imediato, melhoria clínica, com expressão nos parâmetros ventilatórios e hemodinâmicos. O trânsito intestinal contrastado realizado ao 20º dia, demonstrou a presença de uma fistula enterocutânea no local da drenagem. Ao 27º dia, a sonda exteriorizou-se, verificando-se o encerramento espontâneo do orifício cutâneo. Ao 30º dia, realizou novo trânsito intestinal, que revelou total permeabilidade, sem áreas de estenose ou presença de trajectos fistulosos. O RN iniciou, então, o aporte entérico com tolerância total e boa progressão ponderal.

Os autores discutem as indicações da drenagem peritoneal no contexto de NEC avançada e os mecanismos fisiológicos da cicatrização peritoneal no RN imaturo.

## DEFEITOS CONGÊNITOS DA PAREDE ABDOMINAL - EXPERIÊNCIA DO HDE DE 13 ANOS (1985 - 1997)

*Alves F, Alves R, Casella P, Serelha M*

Hospital Dona Estefânia

XIX Jornadas Neonatologia da SPP, Abril 1998

III Congresso HCL, Janeiro 1998

Annual International Congress - Portuguese Society of Paediatric Surgery, Estoril 1998

**RESUMO. Objectivos:** Análise da experiência institucional no tratamento e seguimento de RN portadores de defeitos congénitos da parede abdominal.

### **Material e Métodos:**

Aplicação de um protocolo uniforme de avaliação retrospectiva sobre os processos clínicos de 78 casos de defeitos congénitos da parede abdominal.

### **Resultados:**

O total de 78 casos incluiu 50 Onfalocelos (64,1%) e 28 Gastrosquisis (35,8%). Ambas as patologias foram mais frequentes no sexo masculino. Apenas em menos de metade dos casos houve realização de DPN. Em 33 casos do grupo dos Onfalocelos (66%) houve referência a associação com outras malformações congénitas. A correcção cirúrgica imediata foi realizada em 66 casos, tendo sido feito encerramento primário com ou sem uso de prótese. Em 8 doentes, foi utilizada técnica de encerramento diferido. No pós-operatório imediato, 89,5% das Gastrosquisis e 74,5% dos Onfalocelos foram submetidos a ventilação mecânica. De igual forma, 86,6% das Gastrosquisis e 55,3% dos Onfalocelos receberam suporte nutricional parentérico total, tendo o período de duração sido mais longo no último grupo. A mortalidade total corrigida foi de 34% para os Onfalocelos e de 14% para as Gastrosquisis.

### **Conclusão:**

Estes resultados permitem concluir que o factor determinante de prognóstico para a sobrevida global é a presença de associação com outras malformações maior.

## **ANOMALIAS DAS FENDAS E BOLSAS BRANQUIAIS - EXPERIÊNCIA DO HDE DE 6 ANOS (1992 - 1998)**

*Alves F, Alves R, Sá Couto H, Leal M*

Hospital de Dona Estefânia

Annual International Congress - Portuguese Society of Paediatric Surgery, Estoril 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam um estudo retrospectivo de 6 anos (1992 - 1998), envolvendo 63 doentes portadores de anomalias congénitas das fendas e bolsas branquiais.

São referidos, sumariamente, os aspectos mais relevantes da embriologia da região cervical.

Dos 63 casos revistos, verifica-se que as anomalias mais frequentemente encontradas (57 casos) são relacionadas com a 2ª fenda branquial.

Destacamos, pela sua raridade, dificuldade diagnóstica e elevada taxa de recidiva, a presença de 5 casos de duplicação do canal auditivo externo (anomalia da 1ª fenda branquial).

Os autores discutem a embriopatogenia, a clínica, a histologia e a abordagem cirúrgica destas entidades nasológicas.

## ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO COM EXPRESSÃO NEONATAL

*Alves R, Alves F, España M, Magalhães J*

Hospital Dona Estefânia

Annual International Congress - Portuguese Society of Paediatric Surgery, Estoril 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam um caso clínico de estenose hipertrófica do piloro em RN de termo com expressão clínica no primeiro dia de vida como oclusão intestinal alta.

O diagnóstico foi realizado às 60 h de vida por meio de ecografia abdominal.

O RN foi operado, em seguida, tendo sido realizada exploração pré-pilórica e duodenal com posterior piloromiotomia de Fredet-Ramstedt.

O pós-operatório decorreu sem complicações.

Os autores discutem o diagnóstico diferencial desta entidade assim como a sua patogenia.



# ACIDENTES COM FOGO ARTIFÍCIO -LESÕES DA MÃO NA CRIANÇA

Alves R. Costa M, Leal M

Hospital Dona Estefânia

Annual International Congress - Portuguese Society of Paediatric Surgery, Estoril 1998

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

**Material e Métodos:**

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

**Resultados:**

Na presente série todos os doentes são originários de meio rural. Verificou-se uma predominância do sexo masculino com 87% dos casos. 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.

**Conclusão:**

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

## **ATRÉSIA JEJUNO - ILEAL, ANOS NOVENTA - EXPERIÊNCIA DO HDE 1990 - 1997**

Alves R, Alves F, Sereilha M

Hospital Dona Estefânia

Annual International Congress - Portuguese Society of Paediatric Surgery, Estoril 1998

**RESUMO.Objectivos:** Avaliação da experiência institucional no tratamento de RN portadores de atresia jejuno-ileal.

**Material e Métodos:**

Análise retrospectiva dos processos clínicos de 22 RN portadores de atresia jejuno-ileal.

**Resultados:**

Os 22 casos distribuem-se por 16 RN do sexo masculino (72,7%) e 6 do sexo feminino (27,3%).

A idade gestacional média foi de 34,6 semanas. O DPN foi obtido em apenas 43% dos casos. O peso médio foi de 2,772 kg. Foram encontradas malformações associadas em 17,1% dos casos. O tipo de atresia mais frequentemente encontrada foi de tipo III-ileal em 40% e jejunal em 36,7% dos casos. Em 91,3% dos RN foi prescrita AP com uma duração média de 43,5 dias. Foi utilizado cateterismo central de longa duração em 52% dos casos. A duração média de internamento foi de 59,3 dias. A sobrevida global foi de 77,2%.

**Conclusão:**

A idade gestacional, o sexo, o peso, o tipo de cirurgia e o comprimento do intestino remanescente não constituíram factores determinantes da mortalidade. A coexistência da malformações associadas, as complicações relacionadas com o cateterismo central e a sepsis foram as causas significativas da mortalidade observada.

A sobrevida obtida deveu-se ao suporte nutricional parentérico e á introdução precoce de alimentação entérica continua.

## LIVREM-ME DESTA UNHA! POR FAVOR!

Leal M, Lucas A, Duarte R

Serviço de Cirurgia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia  
Acta Médica Portuguesa 1998; 11; 667-673

**RESUMO:** A unha encravada ou onicocriptose é uma situação frequente, com morbilidade considerável e prevalência nos grupos etários jovens.

As crianças são atingidas por esta patologia, havendo um predisponente anatómico, a que se adicionam na idade pré-adolescente, factores comportamentais.

Foram tratadas cirurgicamente com matricectomia parcial por electrocauterização (MPE), 47 doentes com onicocriptose de evolução arrastada em que os métodos conservadores não tinham resultado. A predominância do sexo masculino foi de 55,7%; a distribuição etária, dos 12 meses aos 15 anos, mostrou uma maior incidência no grupo acima dos oito anos (82,9%).

O tempo de evolução do processo ou da última recidiva, variou de um mês a 10 anos.

Onze doentes tinham sofrido intervenções cirúrgicas prévias, dos quais um com duas e outro seis intervenções.

Foram operados 69 dedos, com atingimento do 1º dedo do pé bilateral em 20 doentes; em dois destes um outro dedo que não o 1º também estava afectado. Em seis unhas existia paquioníquia concomitante.

Com o mínimo de oito meses de recuo, há a registar como complicações, o desenvolvimento de quelóide cicatricial no bordo do leito ungueal em um caso. Outro caso apresenta sinais iniciais de "encravamento" ungueal; apesar de as regras de cuidados locais não terem sido seguidas, a extensão transversal da matricectomia não foi provavelmente a necessária do modo a resultar uma largura ungueal compatível com a do leito.

## O VARICOCELO EM IDADE PEDIÁTRICA

Lucas A. Sousa-Santos A

Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia

Acta Médica Portuguesa 1998; 11: 623-626

**RESUMO:** Nos últimos anos, o tratamento do varicocele em idade pediátrica ganhou particular importância, devido à evidência clínica e experimental de atrofia testicular e alterações histológicas em cerca de 50% dos testículos homolaterais ao varicocele e muitas vezes no contralateral. Estas alterações são progressivas e sobreponíveis às encontradas em adultos inférteis com varicocele.

Os autores fizeram o estudo retrospectivo de 41 crianças e adolescentes com varicocele que recorreram à Consulta de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia entre 1 de Janeiro de 1990 e 31 de Dezembro de 1994.

O motivo de consulta foi em quase todos os casos a existência de uma massa escrotal. As idades estavam compreendidas entre os 5 e os 15 anos, com média etária de 11,9 anos. O varicocele era à esquerda em 39 doentes, num era bilateral e em um outro à direita. Em todos os casos tratavam-se de varicoceles primários, mais frequentemente (57%) do grau II. Foram feitas 40 varicocelectomias, 31 (79,5%) pela técnica de Ivanisevic. Quatro varicoceles recidivaram (10%).

Os autores comentam os seus resultados e tecem algumas considerações sobre a atitude cirúrgica perante um varicocele diagnosticado em idade pediátrica.

## NEUROBLASTOMA - 32 YEARS OF EXPERIENCE AT THE DEPARTMENT OF PAEDIATRICS OF THE PORTUGUESE INSTITUTE OF ONCOLOGY, SOUTH REGION CENTRE

Lacerda A, Vieira E, Neto A, Ribeiro M, Pereira F, Chagas M, Ambrósio A, Roavida G, Almeida M, Gentil-Martins A, Sousinha M  
Department of Paediatrics, Portuguese Institute of Oncology, South Region Centre, Lisboa, Portugal  
SIOP (abstract book), Yokohama, Japão

**RESUME:** Between 1966-1997, 149 neural crest tumours were registered (5th diagnosis; 7% of malignancies). These were 1 (0,7%) pheochromocytoma, 13 (9%) ganglioneuromas and 135 (90%) neuroblastomas. Mean annual incidence was 4 cases/year (y) (7 cases/y in the past 10y). The male: female ratio was 0,9:1. Median age at diagnosis was 32 months (m), with 2 peaks (0-6 m and 3-4y); range 0-13y; 25% diagnosis in infancy. INSS staging was 1-9%, 2-8%, 3-18%, 4-53% and 45-12%, with a predominance of advanced stages beyond infancy (67% stage 4). 70% of tumours were abdominal, with another 7% below the diaphragm; other locations were mostly related to localized stages. Since 1990 we use fine needle aspiration biopsy, whenever possible, with excellent results - only one case was inconclusive; all others were correctly diagnosed. Shimada/Joshi criteria have not been consistently applied; of the 4 cases with unfavourable features (all infants), 3 are doing well (follow-up (f-up) 2m-6y) and 1 (with *del 1p36*) has progressive disease (PD). Cytogenetic studies are performed since 1991: 2/38 cases (6%) showed *N-myc amp+ del 1p36* (one stage 3, another stage 4; both died of PD). Two stage 45 diploid tumours show *del 1p36*; 1 is doing well (f-up 1y); 1 has PD. Since 1994 we follow SIOP protocols (NBL-90 and NB 92) for staging and treatment. 7 patients had auto-BMT; 3 are alive (f-up 30, 111, 152m); 3 died of PD (f-up 10, 21, 30m); 1 too early to evaluate. 83 patients died (61% mortality), 82% of PD. Infant mortality was 29%. Surgical risk was 7%. Survival at 3y was: stages 1 / 2, 90%, stage 3-25%, stage 4-17% and stage 45-75%. Our results are similar to what has been reported, with the exception of the survival in stage 3, which we think may be related to incorrect staging in early years.

## CLINICAL UTILITY OF FINE NEEDLE ASPIRATION CYTOLOGY IN THE DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF CHILDHOOD NEUROBLASTIC TUMOURS

*Almeida M, Lacerda A, Vieira E, Souzainha M, Mendonça ME, Gentil-Martins A*

Departments of Pathology and Paediatrics,

Portuguese Institute of Oncology, South Region Centre, Lisbon, Portugal

Annual International Congress Portuguese Society of Pediatrics Surgery, Estoril 1998

International Society of Pediatrics Oncology SIOP

Yokohama, Japão, Outubro 1998

Trabalho IPSO - Japão

**RESUME:** Fine needle aspiration cytology (FNAC) is a diagnostic procedure that has gained increase popularity in the evaluation of childhood tumours. Since 1990, we have routinely used this method in suspected malignant lesions, with a total of 985 cases. Thirty-eight corresponded to neuroblastic tumours (33 neuroblastomas, 2 ganglioneuroblastomas and 3 ganglioneuromas); 2 patients had 2 FNAC's (initial diagnosis and recurrence). Patients ages ranged from 1 month to 8 years old. Sex distribution was 19 males and 17 females. Tumours were located in the abdominal cavity (n=22), lymphnodes (n=6), soft tissue (n=3), mediastinum (n=3), retroperitoneum (n=2) and bone (n=2). In 4 cases FNAC required radiological guidance. Immunocytochemistry studies were performed in 12 cases and ultrastructural evaluation in 18. Lately, cytogenetic studies have also been done in the aspirated material. Cytologic features in conjunction with immunocytochemistry and/or electron microscope (EM) enable us to make a primary diagnosis in 33 patients and diagnose local recurrence or metastatic disease in 5. In 3 cases EM was the key to the diagnosis. Histological correlation was possible in 31 cases, and in all the diagnosis was confirmed. There were no false positive or false negative diagnosis. Therefore, diagnostic accuracy was 100%. There was no morbidity with the procedure.

In conclusion, our results demonstrate that FNAC, coupled with ancillary techniques, can establish by itself a definite diagnosis, avoiding an open surgical biopsy and making possible earlier institution of a therapeutic strategy. EM proved to be the best complementary study to achieve a conclusive diagnosis.

# A NEW SURGICAL APPROACH FOR CONSERVATIVE SURGERY OF VAGINAL TUMOURS IN CHILDREN

Gentil-Marlins A, España M

Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil

IPSO International Society of Pediatric Surgical Oncology, Yokohama, Outubro 1998

**RESUME:** The authors present a new surgical approach for the conservative treatment of vaginal wall tumours in children.

After adequate investigations, the Posterior Sagittal Approach with lateral displacement of the rectum after longitudinal incision of the "muscular complex", allows full access to the posterior vaginal wall.

The vagina can then be split open longitudinally, exposing the tumour which may have been safely resected under direct vision, after the urethra has been catheterized to prevent its injury.

After resection of the tumour, if the vaginal wound is small it can be closed directly; but, if large, will be left open to heal by second intention, a "sponge" mould, within a condom, being left in place for several days.

The posterior vaginal wall incision is then sutured, the rectum replaced within the muscular complex (which is closed posterior) and the remaining wound closed in layers.

Polyethilene-gel is used for pre-operative intestinal preparation as well as oral antibiotics. IV Cefoxitin is used for days.

As an example, the case of a two year old girl with rhabdomyosarcoma of the vagina is presented. She had 4 weeks pre-operative chemotherapy with Actinomycin D, Vincristine and Cyclophosphamide. At operation only a small lesion was found in the posterior vaginal wall, which was easily resected. Post-operative recovery was uneventful and she was discharged on the 10th day.

## **Conclusion:**

The posterior sagittal approach, with lateral displacement of the rectum, provides excellent exposure for the excision of localized vaginal tumours, thus allowing conservative surgery, with maintenance of fertility, normal future sexual functions and almost invisible local scarring.

## NEO-RECTAL BLADDER-A PERSONAL TECHNIQUE

*Gentil-Martins A*

Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil

Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

3<sup>rd</sup> European Congress of Pediatric Surgery

**RESUME:** After total cystectomy it is necessary either to perform an ostomy (whether a Bricker type of conduit or a bilateral nephrostomy) or to construct a continent, catheterizable, reservoir. Here an alternative is presented which avoids the use of a sac or the need for catheterization. This technique allows full continence, urine and faeces being controlled from within the "muscular complex" of De Varies and Peña. After careful bowel preparation the sigmoid colon is sectioned in its mid portion and the distal portion closed. To it are anastomosed the 2 ureters, within submucosal tunnels around 2 cm in length, as an anti-reflux mechanism. The proximal sigmoid is then moved down to the perineum to constitute the neo-rectum. By the abdominal approach an incision is made, at the presacral space, in the muscular wall of the distal sigmoid, dissection proceeding distally in the submucosa, within the muscular complex described by De Varies and Peña, until it reaches the lower external incision, that will constitute the neo-anus. That external incision is an arciform incision, placed about 1,5 cm behind and parallel to the original anal orifice. Full continence is thus obtained by using the action of the muscular complex for both faeces and urine, avoiding all the human, social and medical problems brought about by the use of urine collector bag's or performance of urinary catheterisation because the neo-bladder is distal, the changes of an alteration of biochemical parameters is unlikely and because urine is retained in an area of almost only water reabsorption. The only problems is that patient will have to urinate sitting down. Urine and faeces coming from adjoining but completely separated orifices, controlled by the muscular complex (with its internal and external sphincters) minimize the danger of urinary infection and at the same time allow for continence and a normal abdominal look.



# HYSTEROCOLPECTOMY AND IMMEDIATE VAGINAL RECONSTRUCTION

*Gentil-Martins A, Sousinha M, Espária M*  
Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil - Lisboa

**RESUME:** 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 negligible, 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 unpleasant mucous discharge.

Later, the patient developed a huge metastasis 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 lateroaortic 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 mediastinal 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.

## TOTAL RECONSTRUCTION OF THE URETHRA - A PERSONAL TECHNIQUE

*Gentil Martins A, España M*  
Hospital Dona Esclafânia - Lisboa - Portugal

**RESUME:** A 13 years old girl caucasian boy was crouched by a lorry against a brick wall, sustaining multiple 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 perinatal fistula communicating with a right sided sacral fistula. Following multiple curetage, cauterisation and filling with iodine gauze, it was possible to close the fistula. 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 backing 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 prepucial skin graft which 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 feces and urine, although he required later removal of a bladder stone. Cysto-urethrogram shows a normal urinary flow.

## ONDINE'S CURSE, NEUROBLASTOMA, HIRSCHSPRUNG'S DISEASE AND FACTOR VII DEFICIENCY - A RARE FORM OF NEUROCRISTOPATHY

*Gentil Martins A, Chagas M, Estrada J*  
Instituto Português de Oncologia da Francisco Gentil  
Hospital Dona Estefânia - Lisboa - Portugal

**RESUME:** Caucasian male patient, 20 months old. Hypoventilation of central origin (Ondine's Curse) developed rather late (2 months of age), leading to admission to an ICU. He recovered completely within 2 months, but a congenital deficiency in factor VII was also detected. Aged 22 months, due to frontal deformity and altered R eye movements, a rector-orbital tumour was suspected. MRI, followed by surgical biopsy showed an extensive l. frontal bone lesion, representing a stage IV, metastatic Ganglioneuroblastoma (Shimmed's intermixed form). He had always been constipated, his bowels moving as far apart as 4 days. Further investigations (ECO, CAT scan and MIBG scan) showed multiple bone metastasis (bone marrow and marrow biopsy were normal) and a primary tumour arising as a calcified para-adrenal mass 7x7 cm, VMA was 39,5 ymol/24h, Ferritin was 948,98 ng/ml and NSE 14,3 ng/ml. He had 4 Courses of chemotherapy (protocol Nb-08-92) showing marked improvement: lower limb metastasis ceased to uptake MIBG, tumour size was reduced to 4,3x3,3 cm and calcifications increased. G-CSF was required, due to temporary marrow aplasia. It was then decided to remove the primary tumour (10th Decombor 1997) under coverage with recombinant Factor VII (with no abdominal bleeding) and antibiotics. An existing enlarged lymph node proved positive but the adrenal itself was free from tumour. N-myc was not amplified and the tumour proved to be aneuploid. At Laparotomy, an extremely enlarged colon seemed to be compatible with Hirschsprung's disease, what was confirmed by ano-recto-manometry and barium enema (short segment). A large ani-recto-myectomy (8cm) and rectal biopsy were performed, confirming the diagnosis and curing constipation. For some days he was kept on IPN, but stools started to be passed more than once a day, with full continence. The child's generally health was good and the situation seemed stable. The Parents refused any further chemotherapy treatment, which was advised. So far, he is well, 3 months after the last operation.

## DIVERTÍCULO DE MECKEL - os últimos 10 anos do H.D.E.

Lucas AP, Sousa Santos A

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia  
Congresso de Cirurgia Pediátrica, Estoril, Setembro 1998

**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 efectuada, a maioria na idade pediátrica e muito raramente no período neonatal.

### Doentes e Métodos:

Procedeu-se ao estudo retrospectivo dos Divertículo de Meckel diagnosticados no Serviço de Cirurgia do H.D.E. de 1 de Janeiro de 1988 a 31 de Dezembro de 1997. Analisaram-se os seguintes parâmetros: idade, sexo, apresentação clínica, meios auxiliares de diagnóstico, terapêutica, exame histológico e complicações.

### Resultados:

Durante os 10 anos do estudo foram diagnosticados 51 crianças com Divertículo de Meckel, 42 do sexo masculino e 9 do feminino (4,6: 1) com média etária de 4,4 anos (com intervalo entre 1 e 14 anos). Trinta crianças (58,8%) apresentavam sintomas: 19 (63,3%) obstrução intestinal (11 por invaginação intestinal e 8 por volvo com eixo no Divertículo ancorado à cicatriz umbilical), 5 (16,7%) abdômen agudo por diverticulite, 4 (13,3%) hemorragia digestiva e 2 (6,6%) umbigo húmido por patência do canal onfalo mesentérico. Em 21 crianças (41,2%) o Divertículo de Meckel foi visualizado na inspecção em laparotomias efectuadas por outras patologias. O diagnóstico pré-operatório de divertículo de Meckel apenas foi colocado em 3 crianças com hemorragia digestiva que apresentavam cefaléia com 99 mtc sugestivas da presença de mucosa gástrica ectópica. Dos 51 Divertículo diagnosticados, apenas um não foi ressecado: um recém nascido com gastroquises. A ressecção intestinal segmentar com anastomose termino-terminal foi feita em 44 crianças e em 7 foi efectuada ressecção em cunha. Não se registaram complicações no pós-operatório. A análise histológica revelou em todos os casos um Divertículo verdadeiro. Identificou-se mucosa gástrica ectópica em 8 crianças (15,7%), 7 das quais sintomáticas; destas, 4 apresentavam hemorragia digestiva, 2 diverticulite e uma invaginação intestinal.

### Discussão:

Continua a ser controversa a atitude a ter perante um Divertículo de Meckel assintomático encontrado em idade pediátrica. É unânime a indicação cirúrgica quando um Divertículo ancorado ou quando a palpação se suspeita da existência de mucosa ectópica, nos restantes casos as opiniões dividem-se; no Serviço de Cirurgia Pediátrica do H.D.E. procedeu-se à ressecção de todos menos um, dos Divertículo encontrados.

Os resultados desta série são sobreponíveis aos de outras publicadas. A Sublinhar, pela sua raridade, a existência de um caso de Divertículo de Meckel no período neonatal (seis casos publicados na literatura).

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

*Palácios J, Serafim Z, Leal MJ*

Departamento de Cirurgia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

I Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Março 1998

28<sup>th</sup> Annual Meeting of the Egyptian Society of Plastic & Reconstructive Surgeons

1<sup>st</sup> Meeting of Pan African Society of Plastic Surgeons, Cairo, Março 1998

Arquivos Portugueses de Cirurgia 7 (3): 178-83, Setembro 1998

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

## **Material:**

Doentes com 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, idade 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 reininternamentos.

## **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 encontram-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.

## **Conclusão:**

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.

# AMPUTAÇÕES POR DOENÇA MÉDICA NA CRIANÇA

*Palácios J, Seratim Z, Leal MJ*

Departamento de Cirurgia. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Congresso de Cirurgia Pediátrica. Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Lisboa, Setembro 1998

**RESUMO.Objectivo:** Revisão da etiopatogénese de necroses graves por doença médica conduzindo a amputação em idade pediátrica.

**Métodos:**

Revisão bibliográfica. Exemplificação com seis doentes amputados.

**Resultados:**

A necrose de partes moles / óssea na sequência de doenças médica ocorre mais frequentemente no seguimento de doenças infecciosas, seja esta viral ou bacteriana, e deve-se a uma hipoperfusão tecidual por formação de trombos, num quadro de coagulação intravascular disseminada.

O seu tratamento assenta em duas etapas:

- 1- Tratamento do "shock" séptico
- 2- Tratamento da necrose

São apresentados seis doentes amputados: um pós-síndrome hemolítica-urémica (com imunodeficiência grave combinada), dois pós-varicela (um caso complicado por fascíte necrosante) e três pós-sepsis (duas meningocócicas e uma piocianica, num queimado).

**Conclusão:**

As necroses de partes moles / ósseas por doença médica são raras na criança, embora quando surgem sigam uma evolução galopante, conduzindo invariavelmente a amputações, com consequências anatómicas, funcionais, psicológicas e sociais mais ou menos marcantes.

A prevenção primária destas situações assenta na determinação correcta dos factores de risco / prognóstico implicados e sua reversão atempada.

A prevenção secundária consiste na terapêutica etiológica e trombolítica imediatas, permitindo a contenção rápida do foco de necrose.

A prevenção terciária baseia-se na adequada reabilitação, entendendo-se por tal tanto o acompanhamento fisioterapêutico, como as reintervenções necessárias á recuperação funcional e estética possíveis.

## DEFEITOS CONGÉNITOS DA PAREDE ABDOMINAL: 1985 - 1997

Alves F, Alves R, Casella P, Serelha M\*, Videira-Amaral\*

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais\* e Departamento de Cirurgia Pediátrica  
Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

III Congresso dos Hospitais Cíveis de Lisboa. Lisboa, Janeiro 1998

XIX Jornadas da Secção de Neonatologia da SPP. Porto, Abril 1998

I congresso da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica. Estoril, Setembro 1998

**RESUMO.Objectivo:** Analisar a experiência da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) e do Departamento de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, no respeitante ao tratamento de recém-nascidos portadores de defeitos congénitos da parede abdominal.

### **Doentes e Métodos:**

Foi feita a avaliação retrospectiva dos processos clínicos de recém-nascidos (RN) com onfalocelo e gastrosquisis, admitidos na UCIN do Hospital de Dona Estefânia (HDE) entre 1 de Janeiro de 1985 e 31 de Dezembro de 1997.

### **Resultados:**

Durante os 13 anos do estudo foram internados na UCIN do Hospital de Dona Estefânia 78 RN com defeitos congénitos da parede abdominal: 50 (64,1%) tinham onfalocelo e 28 (35,9%) gastrosquisis; havia outras anomalias associadas em 33 (66%) dos RN com onfalocelo e apenas em 1 (3,4%) dos RN com gastrosquisis; foi efectuado diagnóstico pré-natal (DPN) em 22 (44%) casos de onfalocelo e em 10 (35,7%) casos de gastrosquisis; 47 (60,3%) RN eram do sexo masculino e 31 (39,7%) do sexo feminino.

A correcção cirúrgica imediata foi realizada em 66 dos 78 casos (84,6%); em 8 doentes (10,3%) foi utilizada a técnica de encerramento diferido; os restantes 4 (5,1%) não foram submetidos a intervenção cirúrgica por não reunirem condições operatórias. No período pós-operatório imediato, foram submetidos a ventilação mecânica 25 (89,3%) RN com gastrosquisis e 36 (72%) RN com onfalocelo; foi prescrita alimentação parentérica total no 1º grupo em 22 (88%) RN e em 33 (66%) dos RN do 2º grupo, com maior duração nos doentes do 1º grupo - média de 44,6 dias vs 19,7 dias.

A estadia média foi respectivamente 37,2 dias nos casos de gastrosquisis e 13,9 dias nos de onfalocelo.

A taxa de mortalidade global foi 26,9% (21/78).

Faleceram 4 (14%) das crianças com gastrosquisis (2 por sepsis e 2 por enterocolite) e 17 (34%) das portadoras de onfalocelo: 4 não operadas, 7 por sepsis, 1 por enterocolite e 5 devido às anomalias associadas. todos os doentes em que foi utilizada a técnica do encerramento diferido (7 casos de onfalocelo e 1 de gastrosquisis) 9 faleceram por sepsis.

### **Conclusão:**

Em ambos os defeitos congénitos, houve uma baixa percentagem de DNP, o que poderá ter condicionado a evolução em alguns casos. A taxa de mortalidade foi menor nos doentes em que foi efectuado encerramento primário do defeito da parede abdominal. A existência de anomalias "major" nos RN com onfalocelo, contribuiu para a mortalidade mais elevada, verificada neste grupo de doentes, tal como é referido por outros autores.

# TRANSFERÊNCIA SANITÁRIA DE CRIANÇAS DOS PAÍSES AFRICANOS DE LÍNGUA OFICIAL PORTUGUESA

Lucas A. Pereira FA, Pascual J, Leal MJ

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

Acta Médica Portuguesa 1998; 11: 893-900

**RESUMO:** Os autores analisaram retrospectivamente os processos das crianças enviadas dos Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOP's) para o Hospital de Dona Estefânia (H.D.E.), ao abrigo dos Acordos de Cooperação na área da Saúde, durante o período de Janeiro de 1989 a Janeiro de 1997.

## Resultados:

Foram efectuadas 108 transferências: 17 de Angola, 49 de Cabo Verde, 26 da Guiné-Bissau e 16 de S. Tomé e Príncipe, nenhum da República Popular de Moçambique; a que corresponderam 185 internamentos. A idade das crianças está compreendida entre 4 dias a 15 anos. Cento e sete crianças de raça negra ou mestiça. Sessenta e seis eram de 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 H.D.E. variou entre: dois dias ("Queimadura de 2º grau infectada") a 14 meses ("Pé Boto bilateral"). 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. Efectuou-se pesquisas de AgHBs e de AchIV em 75 crianças sendo o primeiro positivo em 12 (16%) e o AchIV em 4 (5,3%). Em 101 crianças (93,5%) o tratamento incluiu intervenção cirúrgica dirigida, em um ou vários tempos operatórios. Uma criança (0,9%), com Carcinoma espino-celular, morreu no decurso do primeiro ciclo de quimioterapia.

## Discussão:

A reflexão sobre o percurso destes doentes, leva os Autores a propor modificações à cerca do desiderato do processo nomeadamente na selecção e celeridade nas transferências, assim como no processo assistencial hospitalar, substituindo os internados prolongados por tratamento em ambulatório apoiado, sempre que possível, e/ou deslocação paritária de equipas cirúrgicas, em que os custos financeiros e humanos sejam mais rentáveis e os resultados obtidos otimizados.



# PATOLOGIA DO ESCAFÓIDE TÁRSICO

Palácio J, Pascoal J

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

V Congresso Português de Podiatria, Lisboa, Julho 1998

Congresso de Cirurgia Pediátrica, Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica, Lisboa, Setembro 1998

Palavras chave: *Escafóide társico; pé; fractura; Doença de Köhler; escafóide acessório; criança*

**RESUMO.Objectivo:** Análise da patologia do escafóide társico na criança.

**Métodos:**

Foram revistas a ossificação, anatomia, fisiologia e nosologia do escafóide társico e a respectiva casuística na consulta dos Autores, no período de dois anos (1996 - 1997)

**Resultados:**

Distinguiram-se três entidades nosológicas: *fracturas, osteocondrose (Doença de Köhler) e escafóide acessório* (por ordem crescente de frequência). Para cada uma delas, discutiu-se a patogénese, diagnóstico, história natural, tratamento e prognóstico. Na consulta dos Autores não se registou nenhuma fractura. Encontraram-se seis doenças de Köhler e 11 escafóides das acessórios (cinco sintomáticos)

**Conclusão:**

O escafóide társico, devido à sua ossificação tardia, à posição de charneira no pé, à irrigação inicial por vaso único e às fortes inserções musculares do fibial posterior, é um osso muito vulnerável a traumatismos, de que podem resultar fracturas ou lesões degenerativas (Doença de Köhler). Seja por razões traumáticas, seja por núcleos de ossificação acessórios, a sintomologia decorrente deve ser precocemente valorizada, para que o diagnóstico e subsequente tratamento ortopédico cirúrgico abreviem a história natural de tais patologias, na maior parte dos casos de bom prognóstico.

Na osteocondrose do escafóide társico o tratamento preferencial foi ortopédico (imobilização gessada por período variável). No escafóide acessório sintomático, procedeu-se a exereses do núcleo acessório.

# PROTOCOLO ANESTÉSICO PARA O DOENTE DIABÉTICO

Rocha T, Cenicante T

Renião do Serviço de Anestesiologia 1998

**RESUMO:** Após uma breve introdução, onde foi referida a elevada incidência de Diabetes Mellitus (DM) na população Portuguesa, os autores elaboraram um protocolo perioperatório de manuseamento do doente diabético, com vista a um maior equilíbrio do doente como também uma conduta terapêutica uniformizada.

A DM é uma síndrome que envolve anomalias bioquímicas resultantes de um distúrbio na homeostasia da glicose, resultante de uma deficiência nas células beta do pâncreas endócrino.

Para uma avaliação préoperatória cuidadosa, considerámos importante a determinação da duração da DM e os órgãos atingidos, assim como a eficácia do tratamento efectuado. A finalidade da actuação terapêutica visa manter a glicémia entre 120 a 250 mg/dl durante a anestesia e uma boa hidratação, com eventual correção de electrólitos.

Da esquematização efectuada salientamos:

## **DM tipo II (não insulino- dependente)**

### **Cirurgia programada:**

No dia anterior à intervenção cirúrgica:

-Em doente equilibrado, manter a terapêutica habitual, com vigilância de glicémia de 4/4 horas.

-Se doente com crises de hipo/hiperglicémia esporádicas, vigilância da glicémia passa a 2/2 horas.

-Nos casos de jejum prolongado (exigido pelo tipo de cirurgia) suspender antidiabéticos orais e passar a esquema de vigilância de glicémia /Insulina Actrapid.

Dia da intervenção cirúrgica:

-Iniciar a perfusão de soros dextrosados 2 a 3 horas antes da cirurgia.

-Manter a vigilância da glicémia/Insulina Actrapid de hora a hora.

No pós-operatório:

Manter vigilância de glicémia/Insulina Actrapid até retomar alimentação per os, passando gradualmente à medicação habitual.

DM tipo I (insulino dependente)

### **Cirurgia programada:**

Dia anterior à intervenção cirúrgica:

-Doente bem controlado- sem necessidade de alterar o esquema habitual.

-Se necessidade de jejum prolongado (cirurgia com preparação intestinal) iniciar perfusão de soros dextrosados e passar a vigilância de glicémia/Insulina Actrapid hora a hora e diminuir para 1/2 ou 1/4 a 2ª dose de Insulina de acção intermédia.

Dia da intervenção cirúrgica:

-Doente bem controlado e com jejum a partir das 0 horas, iniciar perfusão de soros 2 a 3 horas antes da cirurgia e diminuir a Insulina habitual para 1/2 ou 1/4 da dose no intraoperatório, passa a esquema de vigilância da glicémia/Insulina Actrapid de hora a hora.

-No doente submetido a jejum prolongado, mantém o esquema iniciado no dia anterior e se necessário (hiperglicémias persistentes), iniciar Insulina Actrapid em perfusão contínua.

No pós-operatório:

Manter vigilância de glicémia/Insulina Actrapid até retomar alimentação per os, passando gradualmente à medicação habitual.

Nos casos em que se usou a perfusão contínua, esta deve ser diminuída gradualmente, iniciando também gradualmente o esquema habitual.

**Nas situações de urgência** e importante hidratar e corrigir a cetoacidose.

### **Conclusão:**

Este protocolo parece-nos seguro, de fácil manuseamento, contribuindo assim para um maior equilíbrio interno na abordagem deste tipo de doentes. No entanto, devemos ter em mente que para uma actuação médica eficaz, é mais importante individualizar caso a caso do que seguir esquemas rígidos.

## QUALIDADE EM ANESTESIA

*Cenicante T, Rocha T*

Serviço de Anestesiologia do H. de D. Estefânia

Sessão clínica do Serviço, Dezembro 1998

Aguarda publicação na Revista da Sociedade de Anestesiologia

**Resumo:** Após uma breve introdução, referindo a importância da Garantia de Qualidade em Anestesia, foi estabelecida uma definição de Qualidade como sendo o processo de consciência e esforço contínuo por parte de todo o pessoal de modo a atingir uma taxa de desvios igual a zero.

Os autores procuraram então, estabelecer itens que pudessem ser medidos de modo a quantificar a Qualidade em Anestesia, baseando-se em 4 parâmetros fundamentais : Instalação, Equipamento, Staff e Orgânica Funcional.

A pontuação permitiu a classificação em : Qualidade (Q), aceitável (5- 9 pontos), Qualidade Boa (10-14 pontos), Excelente (15 pontos).

Procurou-se explicar aspectos da Orgânica Funcional mais subjectivos, sobretudo os relacionados com as Normas de Organização do Serviço, os Programas de Controle de Qualidade e a Análise da Morbilidade e Mortalidade.

Relativamente às Normas de Organização dum Serviço, foram referidos : A Planificação Anual do Serviço que incluía as áreas julgadas necessárias como Unidade de Dor, Analgesia de Trabalho de Parto e Analgesia Pós-Operatória, assim como atribuição das linhas de Orientação e Procedimentos de Verificação do Equipamento, Responsabilidades do Staff, Procedimentos de Ambulatório.

De salientar, nos Programas de Controle de Qualidade, a Análise do Risco, os Aspectos do Incidente Crítico, as Normas de Segurança e Auditoria Médica.

Da análise da Morbilidade e Mortalidade pôde-se aferir quais as causas mais frequentes e como preveni-las, como por exemplo, a hipoventilação, o laringo-broncoespasmo, aspiração de vômito, os vômitos no pós-operatório e a apneia.

Assim se concluiu da necessidade de estabelecer parâmetros mensuráveis que permitam pontuar o nível de Qualidade dum Serviço de Anestesiologia de modo a facilitar uma planificação / estratégia específica, segundo orientações pré-estabelecidas pelos Organismos competentes.

Por último, fez-se uma breve referência ao principal factor subjectivo de igual importância em Qualidade, que é o Erro Humano.

### **Nota Final:**

A aplicação prática dos itens seleccionados relativamente ao Serviço de Anestesiologia do Hospital D. Estefânia, confere-lhe uma pontuação de 8, baseado em: instalação/localização 1; instalação propriamente dita 2; equipamento 2; staff 2; orgânica funcional 1.

Partindo dos dados atrás referidos é possível actuar selectivamente nas áreas mais carencia das de modo a melhorar substancialmente as condições actualmente existentes.

# PROTOCOLO PARA SEDAÇÃO EM AMBULATÓRIO – SEGURANÇA

Silva F, Peixer I, Mafra J, Castanheira C  
Serviço de Anestesiologia do Hospital de Dona Estefânia  
1º Congresso Internacional de Cirurgia Pediátrica da Sociedade  
Portuguesa de Cirurgia Pediátrica, Estoril, Setembro 1998,

**RESUMO:** A sedação segura no doente pediátrico requer uma equipa experiente, vigilância, monitorização, selecção criteriosa dos doentes, escolha apropriada dos fármacos e doses a utilizar assim como equipamento e fármacos de reanimação. Este trabalho teve como objectivo estabelecer linhas de orientação para sedação em ambulatório, de modo a aumentar a segurança pela diminuição do risco anestésico.

## **Considerou-se 2 tipos de sedação:**

### **sedação consciente:**

Em que existe depressão da consciência mas o doente mantém os reflexos protectores, com resposta a estímulos físicos e verbais;

### **sedação profunda:**

A depressão da consciência é acompanhada por perda parcial ou total dos reflexos protectores, podendo em algumas situações comprometer a via aérea.

Os doentes seleccionados na consulta de Anestesia, deverão pertencer ao grau A.S.A. (American Society of Anesthesiologists) I ou II, conforme critérios estabelecidos para o ambulatório. Foi referida também a importância da obtenção do consentimento informado.

### **Preconizou-se para o período de jejum:**

< 6 meses de idade	4 h (Leite/sólidos)	2 h (Líquidos claros)
6 - 36 meses	6 h	3 h
> 36 meses	8 h	3 h

Considerámos como monitorização mínima obrigatória, o ECG, oximetria de pulso, TA não invasiva e capnografia (sedação profunda). Foi realçada a necessidade da realização destes exames em locais devidamente equipados com todo o material requerido para uma anestesia geral, assim como para reanimação, segundo as normas internacionais de segurança.

A sedação em ambulatório poderá efectuar-se quer em situações de urgência quer em programada, para procedimentos terapêuticos ou diagnósticos. No Hospital de D. Estefânia as situações mais frequentes, relacionam-se com a realização de Tomografia Axial Computorizada (TAC) e Potenciais Evocados Auditivos (ERAS), tendo sido realizadas 31 sedações em crianças entre os 3 e 10 anos de idade num período de 5 meses.

### **Os esquemas mais utilizados foram:**

- Midazolam "per os" -- 0.5 a 0.75 mg/Kg (diluído em 5cc de xarope de groselha);
- Midazolam intranasal -- 0.2 a 0.4 mg/kg;
- Tiopental rectal -- 20 a 30 mg/Kg;
- Hidrato de Cloral "per os" -- 20 a 75 mg/Kg;
- Midazolam + Fentanyl "per os" -- 0.3 mg/Kg + 0.005 mg/Kg;
- Midazolam ev -- 0.1 a 0.2 mg/Kg;
- Midazolam + Alfentanil ev -- 0.05 a 0.1 mg/Kg + 0.005 a 0.010 mg/Kg.

Os níveis de sedação foram atribuídos segundo a Escala de Ramsay. Para níveis de sedação  $\geq 4$  e, quando se associa um analgésico opióide é obrigatório estabelecer uma via ev permeável.

A recuperação deverá ser efectuada em Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos ou equivalente. Os critérios de Alta estabelecidos foram: funções respiratória e cardiovascular estáveis; despertar fácil e reflexos protectores mantidos; doente consegue falar (so idade apropriada); criança muito pequena ou com atraso mental, estado de consciência idêntico ao que mantinha antes da sedação; estado de hidratação adequado e capacidade para ingerir líquidos; informação verbal e escrita assim como contacto telefónico disponível durante 24h.

### **Conclusão:**

O estabelecimento de linhas de orientação para Sedação em Ambulatório permite uma conduta uniformizada e facilitada, contribuindo para uma actuação médica com maior segurança e eficácia.

## SINDROME DE MOEBIUS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Peixer I, Gonçalves A

Serviço de Anestesiologia do Hospital de Dona Estefânia

Reunião do Serviço de Anestesiologia 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam um caso clínico de um doente do sexo masculino, raça caucasiana, 3 anos de idade, com o diagnóstico de Síndrome de Moebius, submetido a adenoamigdalectomia.

O Síndrome de Moebius é uma anomalia congénita rara, caracterizada predominantemente por uma falta de expressão facial devido a hipoplasia ou aplasia dos pares cranianos. Os nervos mais comumente atingidos são o VII par que controla a expressão facial e o VI par que afecta o movimento lateral dos olhos.

De qualquer modo, quase todos os pares cranianos podem estar envolvidos, nomeadamente o III, V, IX e XII pares. O atingimento do II par nunca foi descrito concomitantemente com este síndrome.

No exame objectivo, esta criança apresentava atraso de desenvolvimento psicomotor. Para além de uma hipotonia global que condiciona o seu andar, salienta-se a afecção de vários pares cranianos esquerdos com paresia dos VI, IX e XII pares cranianos, condicionando estrabismo, atrofia da hemilíngua esquerda e hipotonia do palato mole.

Análises dentro dos parâmetros normais.

O doente foi pré medicado e a indução realizada por via inalatória.

Foi cateterizada uma veia e procedeu-se a administração de glicopirrolato, alfentanyl e hidrocarlisona. Realizou-se entubação orotraqueal sem dificuldade, tendo o doente sido ventilado manualmente.

A intervenção decorreu sem intercorrências, tendo no final a criança sido extubada sem incidentes e após total recuperação anestésica seguido para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos onde permaneceu em vigilância.

## TOMOGRAFIA COMPUTURIZADA (TC) EM PEDIATRIA

Carneiro R, Nunes A

Serviço de Imagiologia. Director: Dr. Carlos Ribas de Freitas

Sala de Conferência do H.D. Estefânia

Reunião do H.D.E. Outubro 1998

Palavras chave: Tomografia Computurizada(TC); TC espiral; Pediatria

**Resumo:** A Tomografia Computurizada (TC), constitui um valioso método de diagnóstico por imagem na avaliação patológica pediátrica. Contrapondo-se à TC convencional, a TC espiral rapidamente se tornou a técnica de eleição neste grupo etário, uma vez que a aquisição dos dados (imagens) é mais rápida, permitindo diminuir a dose de radiação, bem como o tempo de sedação/anestesia.

A qualidade do exame depende, entre outros, da capacidade de colaboração da criança, recorrendo-se à sedação/anestesia, sempre que a idade ou estado clínico da assim o exijam. Duma maneira geral, é possível evitar a sedação em crianças com menos de 3 meses ou mais de 4 ou 5 anos.

Do ponto de vista técnico, é fundamental a opacificação prévia do tubo digestivo, com dose adaptada ao grupo etário. No caso de coexistir sedação, será necessário recorrer-se à entubação nasogastrica. Para além do contraste oral, é ainda imprescindível, em numerosas situações, a utilização de contraste intravenoso. No Serviço de Imagiologia do H.D.E. utilizamos exclusivamente contraste não iónico, para reduzir o risco de complicações após administração do bolus, numa dose de 2 ml/kg, que não deve exceder os 100 ml.

Em Abril de 1998 foi instalado no nosso Serviço um aparelho Siemens SOMATOM Plus 4. Desde então, o Serviço de Imagiologia passou a responder às solicitações de todos os departamentos clínicos do Hospital. De Maio /98 a Outubro /99 foram efectuados 558 exames tomodensitométricos (TDM). Destes, cerca de 60% são exames do foro da neuroradiologia e os restantes 40% estão relacionados com patologia de corpo. Da área crânio-encefálica, salientamos a patologia traumática e/ou convulsivamente, bem como patologia hipoxicoisquémica, infecciosa ou tumoral. As situações clínicas que mais frequentemente conduzem ao pedido de estudo TDM do Tórax são a investigação de massa mediastínica, hemothorax branco/semi opaco, metástases ou ainda a avaliação de doença parenquimatosa. O estudo TDM abdominal tem como indicações fundamentais a avaliação de massa abdominal, hepatomegália, anomalias pancreáticas ou traumatismo. De referir ainda a importância da TC na patologia pélvica, cujas indicações são, tal como para o estudo abdominal a investigação de massa ou traumatismo.

Procuramos salientar o papel da TC na avaliação da patologia pediátrica, tendo apresentado os protocolos que conduzem ao diagnóstico, face às situações clínicas mais frequentes. Demonstramos esta abordagem com iconografia do Serviço.

## **ENDEMIC METHICILLIN RESISTANT STAPHYLOCOCCUS AUREUS (MRSA) IN THE PEDIATRIC HOSPITAL OF LISBON, PORTUGAL; A SIX YEARS STUDY (1992-1997)**

*Barros R, Peres I, Sá-Leão R, Sanches I, Lencastre H*

Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

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

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

The Rockefeller University, New York, USA

The 4th International Conference of the Hospital Infection Society, Edinburgh, September 1998

Published in: "The Journal of Hospital Infection" Vol 40 sup A Set. 1998

Key Words: *Methicillin-Resistant Staphylococcus aureus, Pediatric Hospital, Multiresistance*

**RESUME:** Hospital Dona Estefânia is a medium size (500 beds) pediatric hospital located in Lisbon, Portugal, with eight wards, five surgical units and two intensive care units. During the surveillance study described here, 65% of all invasive Gram positive isolates were *Staphylococcus aureus*. The prevalence of MRSA during 1992 - 1996 ranged from 47% in 1992 to 40% in 1996. In 1997 dropped to 34%. This decrease was due to more effective and adequate infection control measures, and to the fact that the nursery was closed during 1996. A collection of MRSA isolates recovered during 1992 - 1997 was analysed by a combination of molecular typing techniques capable of identifying MRSA clones on the basis of DNA polymorphisms. Over 90% of the MRSA belonged to two clones: the more frequent one (60%) - designated "Paediatric clone" - carried the *mec A* polymorph II was Tn554 free NH and shared a common pulse field gel electrophoresis (PFGE) pattern D (abbreviated II::NH::D). Isolates of this clone remained susceptible to macrolides, quinolones, clindamycin and tetracyclin and showed hetero resistance to methicillin. The second largest group (36%) of MRSA showed the typical features of multiresistant an international "Iberian Clone" (I::E::A). The mechanism of these two endemic MRSA clones remains to be elucidated.

## BACTERIAL SPECIES ISOLATED IN URINE CULTURE AT A PAEDIATRIC HOSPITAL

Daniel M

Serviço de Patologia Clínica do Hospital Dona Estefânia

7<sup>o</sup> International Congress on Paediatrics Laboratory Medicine, Portugal, Estoril, September 1998

**RESUME:** The precocious diagnosis of urinary tract infection (UTI) in infants and children is important to prevent their complications, so the request of urine culture is frequent in our hospital. To obtain information on the microbiological profile and resistance to the antibiotics, we analysed retrospectively urine culture results from in- and outpatients since January to December 1996.

### Methods:

Specimens of urine were obtained by sterile bag in the youngest infants, midstream urine in older infants, few urethral catheterization and suprapubic bladder aspiration were rarely done. All specimens were collected with care aseptic techniques. Urinalysis was performed routinely, but it was not determinant for urine culture. Based on clinical history and result of sediment the urine specimens were promptly inoculated by standard culture method. Although Gram stain is important, it was not always done. The urine specimens were plated onto both enriched agar with 5% sheep blood and MacConkey agar using a disposable, sterile, plastic calibrated loop. Cultures were incubated 18-24h at 36°C aerobically. Significant bacteriuria was defined as  $\geq 10^5$ /ml of bacteria for midstream urine collected by bags, pure growth  $>10^5$  and  $< 10^5$ /ml based on clinical information, and  $> 10^3$ /ml for urine collected by catheterization. Additionally, specimens that grew multiple organisms, except in children with neurogenic bladder, were considered to represent contamination. Identification and TSA were performed by Vitek system.

### Results:

A total of 7290 urine cultures from in and outpatients (3043 males; 4247 females) were processed. We identified no or insignificant growth in 4097; 1477 were contaminated and 1/16 were positive specimens. The positive ones corresponded to 1214 patients (746/576 males; 972/638 females), aged from 2 days to 15 years. Of all positive patients, 34.3% (297 males; 120 females) were infants during their first year of life, and 56.2% (428 males; 254 females) until 2 years. On the other hand, the 74.3% positive male were  $\leq 2$  years, 89.1%  $\leq 6$  years and 96.5%  $\leq 12$  years. The 39.8% positive females were  $\leq 2$  years, 72.6%  $\leq 6$  years and 98.8%  $\leq 12$  years. The distribution of the positive patients was: 528 at the Emergency department, 240 inpatients, 244 at outpatients subspecialty clinic of Nephrology, Urology and Neurology and 202 cared for general paediatrics outpatient clinic. Among the 1727 strains identified, *E.coli* was the most frequent etiologic agent (54.7%), followed by *Proteus mirabilis* (20.7%), *Ps. aeruginosa* (6.3%), *Kl. pneumoniae* (5.4%), *Enterobacteria sp* (2.7%), *Morg. morganii* (2.3%), *Enterococcus sp* (2.7%), *St. aureus* (1%) and (4%) of others organisms. There was a higher percentage of resistance of *E.coli* to ampicillin (42%), coamoxclav (34%), cotrimoxazole (41.8%) and extended spectrum  $\beta$ lactamase - ESBL (7.9%). *Prot.mirabilis* was resistant to ampicillin (21%) and cotrimoxazole (10%). *Kl.pneumoniae* was resistant to coamoxclav (62.5%), gentamicin (33%), cotrimoxazole (63.6%) and ESBL (14.8%). *Ps.aeruginosa* was resistant to ceftazidime (18.8%), piperacilin (42.2%), aztreonam (56.3%) and imipenem (4.7%).

### Conclusions:

1) The diagnosis of UTI in children is a common problem mainly in infants due to the non specific presentation and to difficulties in obtaining urinary cultures. 2) In this study we point out the epidemiologic importance of the identification of the prevalent organisms providing useful information to the clinician for appropriate antibiotic choice prior to organism susceptibilities are available.



## RESPIRATORY VIRUS IN PAEDIATRICS

Laureiro V, Matos V

Department of Clinical Pathology, Dona Estefânia's Hospital

7th International Congress on Paediatrics Laboratory Medicine - September, 1998

**RESUME:** Respiratory virus infections are one of the most frequent diseases in paediatrics. Respiratory Syncytial Virus (RSV) is the major respiratory pathogen of young children, with life-threatening illness occurring most frequently in the first few months of life. Nosocomial infections with RSV and Para-influenza may prove fatal for hospitalized infants and acute care patients. Morbidity and mortality may be high specially in infants with underlying cardiac, pulmonary and immunodeficiency diseases. Laboratory diagnosis is based in direct rapid detection, cell culture (standard) and serology. Rapid techniques are very useful because early diagnosis is important for the initiation of proper infection control procedures and for viral chemotherapy.

### Aim:

Determine virus respiratory prevalence in patients admitted in Dona Estefânia's Hospital (1997).

### Methods:

423 specimens from children aged between 10 days and 8 years, from January to December, 1997.

Specimens: nasopharyngeal aspirates and swabs, bronchoalveolar washes.

Detection of antigen **RSV** - Method **ELFA** (Enzyme Linked Fluorescent immunoassay).

Detection of antigen **ADENOVIRUS**, **INFLUENZA A/B**, and **PARA-INFLUENZA 1/2/3**

Method **IFI** (Indirect Immunofluorescence-use monoclonal antibodies).

### Results:

Among 423 specimens send to our laboratory, 136 (32%) are positive: **RSV** - 29,7%; **ADENOVIRUS** - 0,7%; **PARA-INFLUENZA 1/2/3** - 0,8% and **INFLUENZA A** - 0,9%.

**RSV** outbreaks have occurred from January to March (47,6%) and from October to December (50%). Those specimens came from infants and neonatology intensive care units, being 61,8% males and 38,2% females. Pathologies associated to **RSV** are bronchiolitis - 39%; pneumonia - 22%; atelectasia - 7,1%, and asthma - 11,6%.

### Conclusions:

- We find Respiratory Syncytial Virus prevalence in our population.
- Respiratory Syncytial Virus incidence in rain season, infancy departments and in males
- Bronchiolitis; pneumonia; atelectasia; and asthma are the most frequent pathologies associated to **RSV**

## SPECIFIC IGE FOR PTERONYSSINUS BY THREE METHODS. Correlation of results in a paediatric population-preliminary data

Loureiro V, Matos V

Department of Clinical Pathology, Dona Esterfânia's Hospital

7th International Congress on Pediatric Laboratory Medicine, September 1998

**RESUME:** Diagnosis of allergy is supported by *in vitro* methods. Specific IgE determination is one of the first steps. The fluorescent enzyme immunoassay (FEIA) methodology used in our laboratory has an excellent correlation with skinprick test as documented by many authors. New allergology test system that fulfils the criteria of being standardized are more and more available.

The aim of this study is to determine the correlation of specific IgE against Dermatophagoides pteronyssinus (DPT) by comparing the results obtained by our method and two new assays in a paediatric population. DPT is the allergen chosen because it is internationally standardized.

### Patients and Methods:

88 paediatric patients, 60 males and 28 females, aged 3 to 15 years, from paediatric consultations.

I - Fluorescent enzyme immunoassay (FEIA) - solid phase allergen - CAP system.

II - Microplate kinetic enzyme immunometric test - liquid phase allergen.

III - Enzyme linked fluorescent assay (EIFA) - solid phase allergen - VIDAS system.

Results:

METHODS	AGREEMENT	
	Same class	Class (+/-1)
I/II	69,3%	93,2%
I/III	63,6%	93,0%
II/III	68,2%	92,0%

### Conclusions and Comments:

The results of specific IgE against DPT showed a good correlation when we compared the nearest class.

The third method has only five classes, while the others have six. Then in our results we joined the last two classes in one. This limitation has not an important clinical signification.

Supporting on these results the choice of the best method must be based in practical procedures and good price.

## DÉFICE CONGÊNITO DO FACTOR VII. Alguns casos da casuística da secção de trombose-Hemostase

Fonseca C, Santos H

Serviço de Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia

Sessão Clínica do Serviço de Patologia Clínica, Secção de Trombose-Hemostase, Outubro 1998

Palavras chave: *défice congénito; factor VII; factor X*

**RESUMO:** A deficiência hereditária do factor VII é pouco frequente (prevalência de 1/500 000). Transmite-se por um gene autossómico recessivo de alta penetrância e expressividade variável. As manifestações clínicas mais frequentes são hemorrágicas, sem relação com a taxa do factor, embora também se encontrem descritos casos trombo-embólicos, arteriais e venosos.

### Material:

População pediátrica entre 0-10 anos enviada pelas Consultas de Pediatria Médica e Hematológica (HDE e outros hospitais) por TP persistentemente prolongados, sem razão aparente.

### Métodos:

TP (mét. coag., Tromboplastina IS Dade<sup>®</sup>); APTT (mét. coag., Actin FS Dade<sup>®</sup>); FVIIc (mét. coag., tromboplastina IS e plasma em FVII Dade<sup>®</sup>); FVIIag (mét. ELISA Stago<sup>®</sup>).

### Casos Clínicos:

	TP (s)	APTT (s)	FVIIc (%)	FVIIag (%)
<b>ALN 5a</b>	21,4	27,5	27,3	23,1
Pai	14,8	27,6	88	84
Mãe	15,9	28,3	133	72
Irmã	15,8	26,5	57,3	51
Irmã	16,6	27,5	46,6	37,6
<b>ACBL 15m</b>	18	28,5	35,4	-
Pai	17,9	-	42,3	-
Mãe	15,7	-	67	-
<b>AASB 6a*</b>	16,8	31,8	30,4	58
Pai	16,8/16,4	27,6	39,3/51	72/86
Mãe	16,4	31,1	77/82,1	72
Irmã*	18,5	29,4	34,6/42,2	61/70,8
<b>AJE 5a AVCI. Bil.</b>	15,8	29,5	58,3	51,4
<b>JB 3m</b>	24,6	31,8	9,26/13,5	22
Pai	15,9	29,8	50	47,6
Mãe	13,8	23,5	92,1	88,4
<b>ACSA Gengivorr.</b>	16,7	28,5	32,5	53,5
<b>FSC</b>	31,6	25,1	17	29
<b>CFM**</b>	22,6	28,3	37,2	40,8
<b>MASV***</b>	17,3	-	27,2	38,5
Pai	13,4	-	97,6	84,8
Mãe	13,2	-	103	98,6
<b>CMMS</b>	16,6	24,9	45,1	45
Val.refer.	12,5-16,5	22-32	70-130	70-130

\*Mutação G-A, nucleótido 10811 (met. 298150), heterozigotia. Assoc. c/dq. von Willebrand

\*\*FX 39% - FXag 41,7% (val.refer./0-130)

\*\*\*Mutação G-A, nucleótido 6070, heterozigotia

A todos os doentes apresentados foram determinados os restantes factores coagulantes e inibidores, que estavam dentro dos valores de referência, com excepção dos assinalados.

### Discussão e Conclusões:

- Todos os casos de mutação do factor VII descritos são heterozigóticos, aguardando-se estudos moleculares de outras famílias. Desconhece-se consanguinidade.

- Distribuição da prevalência por sexos sem predominio.

- Como clínica de apresentação, assinala-se a existência de um caso hemorrágico e outro trombo-embólico, sendo os restantes na maioria assintomáticos. Há um caso associado a défice do factor X.

# INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS EM PEDIATRIA. Estudo virológico no lavado broncoalveolar (LBA)

Loureiro, V, Daniel, M

I Reunião de Broncologia Pedlática, Lisboa, Novembro de 1998

**RESUMO:** Após uma breve descrição da morbilidade e mortalidade associada aos vírus respiratórios em escalões etários pediátricos, sublinhou-se a importância clínica e laboratorial na detecção destes vírus por métodos rápidos.

## **Objectivo:**

Estudos da prevalência dos vírus sincicial respiratório (VSR); Influenzae A e B; Parainfluenzae 1, 2, 3, e Adenovírus no LBA, no período de Janeiro de 1996 a Setembro 1998.

## **Material:**

Foram estudados 287 LBA em crianças com idades compreendidas entre 0 e 14 anos, provenientes da Consulta de Broncologia.

## **Métodos:**

Pesquisa antigénica-Adenovírus+Influenzae A/B+Parainfluenzae 1, 2, 3.-**Imunof. Indirecta.**  
Pesquisa de VSR-**Enzyme linked fluorescence assay (ELFA)**

## **Resultados:**

Encontrámos 16,7% LBA positivos (68,8% VSR; 6,3% Influenzae A e B; 10,4% Parainfluenzae 1, 2, 3, e 14,6% Adenovírus). A distribuição sazonal do VSR foi de 68,8%, exclusiva nos meses de Inverno, e dos vírus Influenzae, Parainfluenzae, Adenovírus de 31,2%, com distribuição por todo o ano. Predomínio do VSR no sexo masculino (57,8% vs 42,2%). Dentro das patologias associadas ao VSR detectou-se Infecção respiratória baixa (45,5%); Hiperreactividade brônquica (42,2%) e Malformações brônquicas congénitas e adquiridas (12,1%). Nos restantes vírus destacam-se Infecção respiratória baixa associada a 40% de Adenovírus; Estenoses brônquicas associadas a 26,7% de Parainfluenzae e Hiperreactividade brônquica associada a 26,7% do Influenzae, Parainfluenzae e Adenovírus.

## **Conclusões:**

- Na população estudada encontrámos uma prevalência do VSR.
- Maior incidência VSR, no grupo etário dos 0-6 M e dos 3-5 A.
  - Predomínio do VSR nos meses de Inverno e no sexo masculino.
  - A Infecção respiratória baixa e a hiperreactividade brônquica foram os quadro clínicos mais frequentemente associados a infecção viral.

## **Comentário:**

Na interpretação dos resultados há que ter em conta dois aspectos:

1º- Laboratorial

Dificuldade na standardização.

2º- População estudada

Maior parte das crianças estudadas tem doença arrastada, com internamentos prolongados, sendo provável alguma das possibilidades ser compatível a infecção nosocomial.

Atendendo á alta taxa de crianças com doença base, reforça-se a necessidade do uso de testes rápidos, de modo a obter resultados em tempo útil numa população de risco associada a alta mortalidade.

# EVOLUÇÃO DAS RESISTÊNCIAS ANTIMICROBIANAS do *Streptococcus pneumoniae* e do *Haemophilus influenzae* NUM PERÍODO DE OITO ANOS (1991 - 1998)

Barros, R. Peres, I

Hospital de Dona Estefânia, Secção de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica

Director do Serviço Dr. Edmar Oliveira

I Reunião de Broncologia Pediátrica, Novembro de 1998

**RESUMO. Objectivo:** Evolução das resistências do *Str. pneumoniae* e do *Haemophilus influenzae* entre 1991 e 1998.

## Métodos:

Foram estudadas 469 estirpes de *Streptococcus pneumoniae* isoladas de produtos do tracto respiratório provenientes de crianças. Os testes de sensibilidade foram efectuados pelo método de Kirby-Bauer (meio de Müller-Hinton com sangue de carneiro), pelo E teste e foi feita serotipagem de algumas das estirpes (Grupo de Estudo Multicêntrico de Vigilância de Susceptibilidade aos Antibióticos - coordenado pela Dra. MV Vaz Pato).

Foram estudados 871 estirpes de *Haemophilus influenzae* isoladas de produtos provenientes do tracto respiratório de crianças. Os testes de sensibilidade foram efectuados pelo método do Kirby-Bauer (meio HTM), e pelo método semi-automático ATB NH (Bio-Mérieux).

## Resultados:

O aumento da percentagem da resistência do *Str. pneumoniae* à Penicilina varia de valores entre 0% no ano de 1991 a valores de 22% no ano de 1998, com dois picos em 1996 e 1997 devido a infecções nosocomiais provocadas por este microrganismo. As estirpes resistentes à penicilina são geralmente multi-resistentes (Eritromicina e Cotrimoxazol).

A variação de resistências do *Haemophilus influenzae* durante estes anos não apresenta variações significativas excepto em relação à Eritromicina que apresenta um aumento de resistência 36%, e da associação Amoxicilina com o Ácido Clavulânico que não apresenta praticamente resistências.

## Conclusão:

Todas as estirpes de *Streptococcus pneumoniae* resistentes à penicilina foram isoladas de crianças com infecções respiratórias inferiores que tinham sido submetidas a terapêutica antimicrobiana de largo espectro, algumas das quais após a alta apresentam recaída sendo reinternadas. Tendo o diagnóstico sido feito por execução de lavado broncoalveolar ou hemocultura. É de salientar o uso de antimicrobianos de aspecto demasiado alargado (uso e abuso de cefalosporinas de 3ª geração). A maioria foi submetida a segundos internamentos.

A resistência antimicrobiana no *Haemophilus influenzae* não apresenta variação significativa durante este período de tempo, com excepção da Eritromicina. É de salientar não existir praticamente resistência à associação Amoxicilina com Ácido Clavulânico.

# ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL NO JOVEM A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

*Rebello M, Claro S, Martin M*

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Dona Estefânia  
IV Jornadas Internacionais de Medicina Física e Reabilitação, Porto, Novembro 1998

**RESUMO:** As autoras apresentam o caso clínico de uma jovem de 19 anos de idade, raça caucasiana, observada no Serviço de Urgências do Hospital de Santo António dos Capuchos, por quadro de hemiparésia direita flácida de predomínio branquial e afasia de expressão.

Dos exames realizados, destaca-se uma Ressonância Magnética Nuclear (RMN) Encefálica que revelou enfarte isquémico extenso no território da Artéria Cerebral Média (ACM) esquerda e um registo Holter do electrocardiograma (ECG) que demonstrou uma fibrilhação Auricular (FA) paroxística. Todos os restantes exames apresentam resultados normais.

A doente iniciou então tratamento com warfina (1 cp/dia), terapêutica de reabilitação para os membros direitos e terapia da fala, tendo recuperado completamente ao fim de 6 meses. A propósito do tema faz-se uma revisão da literatura.

# ARTOGRIPOSE MÚLTIPLA CONGÉNITA CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

Clara S. Rebelo M, Soudo A

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Dona Estefânia

Reunião Clínica do Serviço em Dezembro de 1998

**RESUMO:** As autoras fizeram a análise retrospectiva, dos processos clínicos de crianças com Artrogripose Múltipla Congénita (A.M.C.) seguidas no Serviço de Medicina Física e Reabilitação do Hospital de dona Estefânia, no período compreendido entre 1989 a 1998.

Identificaram-se 11 crianças, 6 do sexo masculino e 5 do sexo feminino, com idades compreendidas entre 23 meses e os nove anos.

## **Considerando a classificação deste Síndrome em três grupos:**

1º grupo - Envolvimento primário dos membros sem outras alterações (amioplasia/artrogripose distal)

2º grupo - Envolvimento dos membros com contractura congénita das articulações e alterações noutras áreas

3º grupo - Contracturas congénitas dos membros e disfunção grave do S.N.C.

Seis foram incluídos no 1º grupo, dois no 2º grupo e três no 3º grupo.

Nos antecedentes familiares destaca-se apenas um caso de pais consanguíneos.

Nos antecedentes pessoais destacam-se dois casos de diabetes gestacional e cinco partos distócios; um por apresentação pélvica, um de fórceps, três de cesariana. São ainda de referir, um caso de oligoâmnios com ausência de movimentos fetais, dois casos de Síndrome de regressão caudal e um caso de defeito de migração neuronal.

Dentro das patologias associadas verificou-se um caso de distrofia muscular congénita, um caso de uretero-hidronefrose bilateral associada a atresia ano-rectal e refluxo gastroesofágico e outro de estenose hipertrófica do piloro e hérnia inguinal.

Tal como está descrito na literatura, na nossa amostra também se verifica um predomínio da Amioplasia sobre as outras formas de A.M.C.

Trata-se de uma patologia heterogénica, com diferentes graus de gravidade, condicionando diferentes prognósticos funcionais e sem afecção cognitiva.

## **Os principais objectivos da reabilitação são:**

- Ganho das amplitudes articulares
- Uso máximo da função dos membros superiores (independente ou assistido)
- Deambulação (marcha) com ou sem ajuda técnicas

Para isso o tratamento deverá ser instituído o mais precocemente possível e deverá ser mantido até à adolescência.

Além da precocidade, o tratamento implica ainda uma especificidade e um carácter personalizado, o que determina a diferenciação do Serviço nesta área, funcionando como serviço de referência para a zona Sul do País.

## LEPTOSPIROSE - UM CASO CLÍNICO

Gonçalves E, Neves V, Fernandes I, Valente R, Barata D, Vasconcelos C  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia  
III Jornadas Hispano-Lusas de Pediatria y Cirurgia Pediátrica, Março 1998  
Reunião de Casos Clínicos da Secção de Cuidados Intensivos da Sociedade  
Portuguesa de Pediatria, Faro, Maio 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam um Caso Clínico de Leptospirose Icterohemorrágica - Síndrome de Weil, numa criança de 14 anos, cujo diagnóstico inicialmente Clínico e Epidemiológico, foi confirmado pela presença de Leptospiras na urina por exame microscópico em campo escuro.

O quadro clínico de entrada caracterizou-se por febre, icterícia generalizada, mialgias intensas, dor articular, hepatoesplenomegália dolorosa e insuficiência respiratória com necessidade de suporte ventilatório, que evoluiu rapidamente para A.R.D.S. e falência multiorgânica.

Durante o internamento verificaram-se várias complicações, nomeadamente Endocardite Bacteriana da Tricúspida e Pneumonia Estafilocócica.

Ao 36º dia em plena fase de estabilização entra subitamente em coma Glasgow 3, evoluindo rapidamente para a morte.



## SINDROMA DE LYELL - 2 CASOS CLÍNICOS

Mendes M, Neto B, Estrada J, Vale C, Ventura L  
Hospital de Dona Estefânia, Lisboa - Portugal  
Serviço de Urgência - Director: Dr Carlos Vasconcelos  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Responsável: Drª Dealinda Barata  
Reunião de Casos Clínicos  
Secção de cuidados Intensivos Pediátricos, da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Faro, Maio  
1998

**RESUMO:** A Síndrome de Lyell ou Necrólise Epidérmica Tóxica é uma doença grave, com compromisso mucocutâneo, caracterizada por uma rápida necrose da epiderme .

A perda de extensas áreas da epiderme, comporta riscos hidroelectrolíticos e infecciosos semelhantes aos de um grande queimado. É uma doença rara (incidência: 1 a 2 casos/milhão habitantes/ano), com elevada mortalidade (20 a 60%), frequentemente associada á administração de medicamentos, nomeadamente anticonvulsivantes.

Os autores descrevem dois casos de S. Lyell, em crianças com 7 e 8 anos de idade internadas na UCIP do Hospital de Dona Estefânia.

Ambas tinham iniciado terapêutica anti-epiléptica (Lamotrigina - Carbamazepina) três semanas antes do início das manifestações cutâneas. Verificou-se uma rápida evolução para exantema bulhoso e desnudação epidérmica, com atingimento de 80 e 90% da superfície corporal, febre e desequilíbrio hidroelectrolítico.

A terapêutica incluiu correcção hidroelectrolítica, suporte nutricional, antibioterapia e terapêutica dermatológica e oftalmológica, em colaboração com estas especialidades.

A evolução foi favorável, com alta da Unidade para o domicílio, após 15 e 30 dias de internamento, sem sequelas significativas.

Foi efectuada biópsia cutânea, nos dois casos que, confirmou o diagnóstico.

## PNEUMONIA INTERSTICIAL

Pinto M, Pacheco L, Marques A, Ramos J, Santos M  
Hospital de Dona Estofânia, Lisboa - Portugal  
Serviço de Urgências - Director: Dr Carlos Vasconcelos  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Responsável: Drª Deolinda Barata  
Reunião de Casos Clínicos - Faro, Maio 1998

**RESUMO:** As infecções pulmonares sistémicas a agentes oportunistas, traduzidas por pneumonia intersticial com hipoxémia grave, associam-se habitualmente a imunodeficiência congénita ou adquirida - vírus da imunodeficiência humana (V.I.H.) .

Apresenta-se o caso clínico de uma criança com 2,5 meses, internada por quadro clínico semelhante ao acima referido, mas com etiologia diferente.

Durante a gravidez a mãe apresentou desde o 5º mês trombocitopénica, medicada com imunoglobulina e.v. e corticoterapia.

A criança com 3 semanas de idade foi internada por trombocitopénica grave e medicada com corticosteroides, imunoglobulina e.v. e concentrado plaquetário. Teve alta melhorada aos 2 meses de vida.

Duas semanas depois desenvolve quadro de pneumonia intersticial com hipoxémia grave. Internada na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) é ventilada. De imediato inicia cotrimoxazol e ganciclovir associado a imunoglobulina específica para Citomegalovírus (CMV).

Posteriormente, os estudos efectuados confirmam a positividade para *Pneumocystis carinii* (PC) e CMV e ainda para Vírus Respiratório Sincicial (VRS). O estudo para VIH é negativo na mãe e filho e os estudos imunológicos efectuados revelaram apenas alterações não significativas.

O doente melhorou a partir do 7º dia, é extubado no 9º dia e é transferido para a Enfermaria ao 19º dia de internamento.

Este caso é ilustrativo de outras situações semelhantes surgidas na nossa Unidade: a pneumonia a PC na criança apresenta-se como uma pneumonite rapidamente progressiva e o diagnóstico deve considerar-se em qualquer criança com uma pneumonia fulminante.

A evolução clínica das pneumonias com CMV e PC não parece diferir daquelas apenas com PC.

### **Conclusão:**

Pomos á discussão o papel dos diversos agentes patogénicos (CMV, VRS e PC) na evolução deste caso clínico.

# ESTADO DE MAL EPILEPTICO

Valente R, Marques A, Fernandes I

Hospital Dona Estefânia

Serviço de Urgência - Director: Dr Carlos Vasconcelos

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Responsável: Dra Deolinda Barata

Congresso Português de Pediatria, Lisboa, Julho 1998

**RESUMO: O Estado de Mal Epiléptico** definido como uma convulsão com duração superior a 30 minutos ou a ocorrência de convulsões múltiplas durante 30 minutos, sem recuperação do estado de consciência entre elas, <sup>(1,2)</sup> é uma das emergências neurológicas pediátricas mais frequentes <sup>(3)</sup>. Em geral, a abordagem inicial é feita nos Serviços de Urgência sendo a transferência para Unidade de cuidados diferenciadas, necessária quando a situação é considerada refractária à terapêutica então instituída: Considera-se **Estado de Mal Epiléptico Refractário** quando as convulsões se mantêm mais de 60 minutos, apesar de terapêutica adequada <sup>(4)</sup>.

A etiologia é multifactorial na maioria das vezes, é uma manifestação sintomática de epilepsia com ou sem disfunção neurológica prévia. A segunda causa é a disfunção primária, ou secundária, do sistema nervoso central (infecciosa, traumática, tumoral, metabólica e tóxica) <sup>(5)</sup>.

Na criança pequena, dos 3 meses aos 5 anos, a febre é uma causa desencadeante importante <sup>(6)</sup>.

Nas situações refractárias, a opção terapêutica mais frequentemente utilizada tem sido a perfusão de barbituratos de acção curta, o que implica, em geral, ventilação mecânica e suporte intróptico.

Mais recentemente têm surgido outras propostas, nomeadamente, doses altas de Fenobarbital <sup>(7)</sup> e/ou perfusão de Midazolam <sup>(8)</sup> cujas principais vantagens, para além da eficácia terapêutica, são a de obviarem a ventilação mecânica e a instabilidade hemodinâmica.

O prognóstico depende, não só da etiologia, como da idade, do tempo de duração do estado de mal (< 60' / > 60'), e a rapidez da resposta à terapêutica.

As sequelas neurológicas mais comuns, são: hemiparésia, displegia, disfunção cerebral e atraso de desenvolvimento.

A mortalidade tem diminuído nos últimos anos, ainda que permaneça relativamente elevada 3-10% <sup>(6)</sup> e está mais frequentemente relacionada com a patologia de base do que, propriamente com o estado de mal em si.

Apresenta-se a experiência da Unidade, no período compreendido entre Abril de 1991 e Abril de 1998. Foram admitidos, por convulsões, 377 doentes (11% dos internamentos), dos quais 40 correspondiam a estado de mal epiléptico (11,6%). Destes, 15 (37,5%), foram considerados refractários.

No Estado de Mal Epiléptico Refractário, a actuação que propomos consiste na administração adicional de Difenhidantoina (10 mg/kg; dose total 30 mg/kg) e, de seguida, uma dose adicional de Fenobarbital (20 mg/kg), a que se segue, não havendo resposta, perfusão de Midazolam (até 18µg/kg/min) <sup>(8)</sup>. Mantendo-se o estado de mal, inicia-se Tiopental (bólus 2-8 mg/kg e perfusão de 1-10 mg/kg/h) ou doses elevadas de Fenobarbital (10 mg/kg cada 30 minutos, até pararem as convulsões ou até dose máxima de 120 mg/kg ou nível sérico máximo de 344µg/ml) <sup>(7)</sup>.

## Conclusão:

**O Estado de Mal Epiléptico** é uma causa importante de admissão nas Unidades de Cuidados Intensivos. A intervenção imediata e adequada são determinantes na prevenção da difusão cerebral. A causa desencadeante do estado de mal é o principal factor predictivo do prognóstico.

# MORTALIDADE NA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS do Hospital Dona Estefânia. Análise de 6 anos

Esstrada J, Vale C, Ventura L, Santos M, Marques A, Vasconcelos C

Hospital de Dona Estefânia

Serviço de Urgência - Director: Dr Carlos Vasconcelos

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos: Responsável: Drª Deolinda Barata

Reunião Geral do Hospital de Dona Estefânia. Lisboa, Dezembro 1998

**RESUMO:** Os AA efectuam uma revisão da mortalidade da UCIP num período de 6 anos (1/4/91 a 31/3/97). É dada particular importância ao grau de investimento terapêutico relacionado-o com a incidência e gravidade da doença crónica e com a expectativa de intervenção terapêutica.

## Resultados:

### Análise Geral:

Dos 284 óbitos não-neonatais do HDE, 70,4% (n=200) ocorreram na UCIP, correspondendo a 6,7% dos 2988 internamentos (mortalidade esperada 6,2% / SMR 1,07). A análise estatística óbitos / 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 significativas.

### Análise dos Óbitos:

Existia doença crónica em 64,1% dos óbitos (ligeira 27,9%, grave 72,1%) salientando-se a cardíaca (29,7%), do SNC (13,6%) e do período neonatal (10,2%). As principais causas de morte foram: infecciosas (48,4%), respiratórias (15,2%) e cardíacas (9,8%). Em 14,7% dos óbitos existia OSF e em 85,3% MOSF (média 2,9 órgãos). Os óbitos contribuíram para 47,4% do total de trabalho da Unidade e para 50% das técnicas invasivas. 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, mas ao longo do internamento ocorreu modificações desse investimento terapêutico em 71 doentes correspondendo a uma Decisão de Não Reanimação em 47 (25,5%), a uma Retirada / Limitação Terapêutica em 11 (6%) e a Morte Cerebral em 19 (10,3%), num total de 41,9% dos óbitos.

Os antecedentes de doença crónica, internamentos múltiplos, e reanimação cárdio-respiratória prévia fora da UCIP não tiveram uma importância estatisticamente significativa na decisão de não investimento / não reanimação, o que apenas se verificou para as reanimações prévias, na própria Unidade.

## APARECIMENTO PRECOCE DE UM CARACTER SEXUAL SECUNDÁRIO -um caso da consulta externa

*Aguilar T, Cassiano-Santos G, Santos T*

Consulta Externa de Pediatria Médica do Hospital Dona Estefânia  
Reunião do Serviço 2 do Hospital Dona Estefânia, Janeiro 1998

**RESUMO:** Foi apresentado o caso clínico de uma criança do sexo feminino com 7 anos e 6 meses de idade, enviada á consulta externa do nosso hospital pelo seu médico assistente no centro de saúde por suspeita de puberdade precoce.

Não havia na sua história familiar factores predisponentes e, da sua história pessoal, salientava-se apenas a existência de lábio leporino corrigido cirurgicamente nos primeiros meses de vida.

A mãe da doente havia notado o aparecimento de pelos púbicos desde os 7 anos de idade, não referindo quaisquer outras queixas ou evidências de diferenciação de caracteres sexuais secundários.

O seu grau de desenvolvimento pubertário correspondia a um estágio 2 da escala de Turner, não havendo outros dados significativos no exame objectivo.

Transcorrido um ano de seguimento em consulta sem se ter verificado subsequente desenvolvimento pubertário, colocaram-se as hipóteses de se tratar de adrenarca precoce ou uma forma de apresentação tardia de hiperplasia congénita da supra-renal. Os exames analíticos, nomeadamente hormonais haviam sido normais tal como os imagiológicos a não ser o achado fortuito de rim esquerdo ectópico em ecografia abdominal.

Procedeu-se então a ulterior investigação que confirmou este achado, revelando hipofunção grave sem alterações da vascularização do rim esquerdo ectópico. Foi apresentada uma proposta de seguimento em ligação nomeadamente a consulta de Nefrologia.

Em complemento da apresentação do caso clínico foi feita uma proposta de abordagem metodológica á situação clínica do aparecimento precoce de pelo púbico.

## UM CASO DE DOR ABDOMINAL...

*Pereira G, Conde-Blanca J, Santos T*  
Consulta Externa de Pediatria - Hospital de Dona Estefânia  
Reunião Clínica do Serviço 1, Fevereiro 1998

**RESUMO:** Descrever um caso de salpingite tuberculosa na pré-adolescência com especial atenção para a importância do diagnóstico e terapêutica para evitar consequências futuras, realçando-se também a importância crescente da laparoscopia na confirmação destas situações.

### **Caso Clínico:**

Criança do sexo feminino, raça branca, com 8 anos de idade, enviada à Consulta de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia em Julho de 1997 por dor abdominal.

A história da doença actual iniciou-se cerca de 5 dias antes da ida à consulta com o aparecimento de dor abdominal intensa, tipo cólica, acompanhada por obstipação, havendo também referência a uma leucorreia desde há 2 anos; estas queixas algícas motivaram duas vindas ao serviço de urgência, na última das quais foi realizada ecografia abdominal e pélvica que revelou a existência de "líquido aparentemente puro ocupando o fundo-de-saco de Douglas e recesso lateral direito - hidrossalpinge?". O exame objectivo não apresentava qualquer alteração.

Perante a hipótese diagnóstica de salpingite tuberculosa foi efectuado Mantoux que, às 48 horas, apresentava uma induração de 15 mm com flictenas. Os restantes exames complementares realizados (hemograma; velocidade de sedimentação; urocultura em meio de Lowenstein-Janssen; exame directo com coloração de Ziehl-Nielsen do exsudado vaginal; exames bacteriológico, micológico e parasitológico do exsudado vaginal; radiografia de tórax) não revelaram alterações. A TAC abdominal e pélvica mostraram imagens sugestivas de hidrossalpinge.

Foi instituída terapêutica tuberculostática tripla (isoniazida, rifampicina e pirazinamida) durante dois meses, após os quais manteve terapêutica dupla com isoniazida e rifampicina. A regressão das queixas ocorreu às 3 semanas de terapêutica e a TAC abdominal e pélvica realizada aos 6 meses de tratamento não mostrou alterações dos órgãos da cavidade pélvica.

### **Conclusões:**

Apesar de não ter sido comprovado o diagnóstico de salpingite tuberculosa com o isolamento do agente, pensa-se que, tendo em conta as alterações encontradas e a evolução após instituição da terapêutica é este o diagnóstico mais provável. Pretende-se salientar a existência dos quadros de tuberculose genital na pré-adolescência, apesar da sua raridade, e da importância potencial da laparoscopia nestas situações para confirmação do diagnóstico etiológico.

## TUMOR DO OVÁRIO

*Cassiano-Santos G, Palma R, Miguel S, España M, Conde-Blanco J, Santos T*  
Consulta Externa Hospital Dona Estefânia

Apresentado Jornadas Hispano-Lusas de Pediatria y Cirurgia Pediátrica. Madrid, Março 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam e discutem o caso clínico de uma criança de 10 anos, sexo feminino, raça branca, enviada á consulta médica do H. D. Estefânia em Março de 1997 a partir do serviço de urgência, por picada accidental com agulha de seringa. Inquiridas outras queixas referia episódios esporádicos de dor na fossa ilíaca esquerda (FIE) com alívio, com as dejectões.

Ao exame objectivo detectou-se massa palpável no hipogastro, de forma arredondada, de uns cerca de 15 cm de diâmetro, contornos regulares, consistência firme, indolor, pouco móvel e não aderente aos planos superficiais. O restante exame objectivo não revelava outras alterações.

Os exames analíticos efectuados, nomeadamente marcadores tumorais, foram normais. A ecografia abdomino-pélvica revelou a existência de formação quística com aparente ponto de partida no ovário esquerdo com aspectos sugestivos de Teratoma quístico.

Foi submetida a oforosalingectomia esquerda. O exame histológico revelou Teratoma maduro do ovário esquerdo associado a Cistadenoma seroso.

Sallenta-se que os tumores do ovário são um diagnóstico raro em pediatria mas a não esquecer para o clínico alertado e consciente. A chave do seu diagnóstico passa muitas vezes pela realização de um exame objectivo cuidadoso. Na idade pediátrica o tumor mais frequente é o Teratoma maduro. Os tumores epiteliais, nomeadamente o cistadenoma seroso, são raros. Não havia sido descrito até á data no nosso centro de referência nenhum caso desta associação de tumores.

## A DISORDER OF SULPHUR METABOLISM OF UNCERTAIN AETIOLOGY

Sequeira S\*, Tangerman A\*\*, Casimiro A\*, Marques J\*, Mudd S\*\*\*

\* Hospital de Dona Estefânia - Paediatrics Department, Lisbon, Portugal

\*\* Department of Gastroenterology - University Hospital, Nimejen, The Netherlands

\*\*\* Laboratory of Molecular Biology, NIMH; Bethesda, Maryland, USA

Apresentado sob a forma de poster na SSIEM 36th Annual Symposium em York-UK, Setembro 1998

Publicado sob a forma de Abstract no Vol 21 Sup. 2 do JIMD em Julho 1998

Key Words: *cabbage breath; methionine transamination; sulphur metabolism*

**RESUME:** Elevated levels of dimethylsulfine (DMS) have been observed in patients with hypermethioninaemia due to a deficient activity of methionine adenosyltransferase I/II. A blockade in the transsulfuration route in these patients favoured the transamination of methionine leading to, among others, elevated of the foul, cabbage-like smelling DMS in breath, blood and urine. This odour has also been associated with tyrosinaemia type I maybe due to the hypermethioninaemia some patients present.

Here we describe a 15-year old child with a cabbage-like odour in his breath since his first year of life. The odour is variable both diurnally and between different days, with no particular relationship with meals. He eats a normal Portuguese diet and is on no medication. Besides a foul breath, he has also mental retardation and moderate dysmorphism including pectus carinatum.

The foul smell of the patient's breath was due the presence of highly elevated levels of DMS (2,50 nmol/l; N=0,16-0,63). The DMS levels in blood (185 nmol/l; N=3-6) and urine (480nmol, N<10) were also highly elevated. In contrast to patients with isolated persistent hypermethioninaemia due to MAT I/III deficiency, who have elevated levels of all transamination (TA) metabolites, the TA metabolites were normal. Moreover plasmatic methionine and tyrosine levels, the liver function test and 2- hydroxybutyric acid level are also normal excluding hypermethioninaemia, tyrosinaemia, liver disease and also a methionine malabsorption syndrome.

The evaluation of DMS in breath, blood and urine of this patient seems to be due to a disorder of sulphur metabolism of uncertain aetiology. Future research might give more insight in this disorder.



# QUANDO EU FOR GRANDE, QUERO SER...

Teles L, Afonso S, Carvalho A, Estrada J, Vale C, Gama L

Consulta de desenvolvimento

Hospital de Dona Estefânia

1ª Jornadas do departamento de Pediatria do Hospital Dona Estefânia. Lisboa, Março 1998

**RESUMO:** Os AA avaliaram dois grupos de crianças oriundas de diferentes extractos sociofamiliares, procurando variantes do normal, que confirmem a importância do jardim de infância como factor atenuante do ambiente familiar menos estimulante.

## Material e Métodos:

Foram seleccionados aleatoriamente pelo Serviço Social do hospital, dois jardins de infância, em Lisboa: 1) instituição privada, integralmente custeada pelos pais (designado por JIP), e 2) instituição particular de solidariedade social, comparticipada pelo estado (designado por IPSS). A avaliação incidiu num grupo de crianças dos dois aos quatro anos, sem patologia. Na caracterização social e familiar, foi utilizada a escala de Graffar.

A avaliação de desenvolvimento psicomotor foi efectuada por observador único; o teste utilizado foi o "Schedule of Growing Skills in Practice" e a análise estatística foi efectuada pelo teste t de Student (significância  $p < 0,05$ )

## Resultados:

A população estudada foi constituída por 34 crianças, 14 das quais frequentava JIP e as restantes 20, a IPSS. Catorze crianças pertenciam a agregados familiares das classes II e III de Graffar (JIP) e 20 crianças a famílias das classes III e IV (IPSS)

Relativamente à fratria, todas as crianças do JIP eram filhos únicos (9) ou tinham um único irmão (5), enquanto que na IPSS, 14 crianças tinham 2 ou mais irmãos.

A idade média global foi de  $37,9 \pm 4,5$  M; 21 crianças do sexo masculino e 13 do sexo feminino, sendo 21 de raça branca e 13 de raça negra.

Na subescala da Locomoção, a pontuação obtida foi de 12,8 e 12,9 respectivamente no IPSS e JIP ( $p=0,06$ ) e na manipulação foi de 19,3 (IPSS) e 20,7 (JIP) ( $p=0,06$ ).

Os resultados obtidos na área da Visão foram de 16,1 e 17,3, respectivamente na IPSS e JIP ( $p=0,005$ )

A avaliação da Audição/Linguagem revelou os resultados de 13,1 (IPSS) e 15,5 (JIP) ( $p=0,002$ ) e na subescala da Fala/Linguagem, foram obtidos resultados de 14,5 (IPSS) e 17,3 (JIP) ( $p=0,008$ ).

As áreas da interacção social e autonomia, revelaram pontuações idênticas de 18,3 (IPSS) e 19,8 (JIP), (respectivamente  $p=0,01$  e  $p=0,017$ ), sem diferenças significativas.

## Conclusões:

Na avaliação efectuada, não encontramos diferenças estatisticamente significativas nas subescalas da Locomoção e da Manipulação.

Na área da Autonomia, ao contrário do esperado, encontramos resultados estatisticamente superiores nas crianças que frequentam o JIP, comparativamente às que frequentam a IPSS, em geral mais auto-suficientes.

Salientamos as áreas da Audição/Linguagem e Fala/Linguagem, em que os resultados foram estatisticamente superiores no grupo de crianças que frequentavam o JIP (oriundas de classes sociofamiliares mais desfavorecidas e de famílias menos numerosas). Estando estas duas áreas interrelacionadas com o desenvolvimento cognitivo e o futuro desempenho escolar, pensamos que a frequência de um jardim de infância, com um ambiente rico em estímulos e propício à exploração e descoberta, pode proporcionar às crianças oriundas de extractos sociofamiliares mais carenciados, um começo mais justo.

## ERA UMA VEZ ...UM NARIZ

*Estrada J, Teles L, Pereira S, Brites V, Vale C, Gama L*  
Consulta de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia  
Reunião do Serviço 1, Novembro 1998

**RESUMO:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 2 anos e 8 meses de idade, sexo feminino, raça branca, referenciada à consulta de Desenvolvimento por dismorfia facial, hipercinésia e atraso estatura-ponderal.

Dos seus antecedentes pessoais destaca-se: baixa somatometria à nascença, luxação congénita da anca e otites de repetição. Dos seus antecedentes familiares, de referir dois irmãos gémeos nados mortos e uma tia avó com deficit cognitivo.

Na primeira observação eram evidentes dismorfias faciais a vários níveis, nomeadamente: cabelo escasso, sobrancelhas espessas, pavilhões auriculares grandes e proeminentes, retrognatismo, lábio superior fino, filtro nasal alongado e nariz em forma de pêra com septo e base alargados.

A avaliação do desenvolvimento efectuada (Escala de Avaliação de R. Griffiths), mostrou quociente de desenvolvimento de 82,7%, com maiores dificuldades nas áreas locomotora, realização e coordenação olho-mão.

Foi pedida a observação por Cardiologia e Oftalmologia que foram normais, e a observação por Otorrinolaringologia, diagnosticou otite sero-mucosa bilateral e surdez de transmissão (40dB).

A TAC, ECG, e o Cariótipo foram normais, mostrando a ecografia renal duplicidade pielocalicial no rim direito.

Pelas características faciais a hipótese diagnóstica foi de Síndrome Trico-Rino-Falângico. A radiografia das mãos permitiu a confirmação do diagnóstico ao demonstrar a existência de epífises falângicas em cone e a radiografia do esqueleto com múltiplas exostoses dos ossos longos levou à caracterização no tipo II do referido síndrome.

A descoberta recente de exostoses ósseas, não reveladas nas radiografias anteriores, indica nos a necessidade de uma abordagem multidisciplinar com o propósito de a melhor orientar. Do ponto de vista do Desenvolvimento, é uma criança para manter em vigilância por forma a que possa ser apoiada nos problemas relacionados com a progressão do seu desenvolvimento. Do ponto de vista ortopédico, a presença de múltiplas exostoses alerta-nos para a possibilidade do seu crescimento com compressão dos tecidos circundantes, bem como para o seu potencial oncogénico, tornando obrigatória a vigilância ortopédica periódica.

A realização de um cariótipo específico para as deleções do cromossoma 8, entretanto pedido, permitirão confirmar em absoluto o diagnóstico clínico.

# AUTISMO E PSICOSES PRECOSES

Vale C

Consulta de Desenvolvimento

Mesa Redonda

IXº Encontro Nacional de Psiquiatria e Adolescência, Lisboa, Dezembro 1998

**RESUMO:** O Autismo é uma perturbação funcional do SNC, que permanece simultaneamente enigmática e controversa do ponto de vista etiopatogénico.

Caracterizando-se por uma alteração qualitativa grave da interacção e comunicação com o meio, conduz a criança a um terrível isolamento, e gera enorme frustração na família e educadores.

Presentemente o autismo é definido pela tríade comportamental:

- Perturbação da interacção com pessoas e objectos
- Perturbação da comunicação
- Repertório restrito de actividades e interesses

O diagnóstico é difícil de efectuar durante o 1º ano de vida. Recentemente têm sido reportadas múltiplas etiologias e diferentes abordagens terapêuticas, persistindo a controvérsia.

## **Caso Clínico:**

Criança do sexo masculino, referenciada à Consulta de Desenvolvimento aos 13 meses de idade por alteração de comportamento. Nos dados anamnésicos, de salientar período gestacional de risco (hidrâmnios detectado ao 6º mês). Parto cesariana electiva às 38 semanas. Apgar 1º minuto 8 e 5º minuto 10. Parâmetros somatométricos adequados.

O desenvolvimento psicomotor fora normal até aos 10 meses, altura em que é notada tendência progressiva para o isolamento e regressão da linguagem (menor frequência de emissão de sons e monossílabos).

Avaliado aos 13 meses, apresentava desenvolvimento psicomotor "border-line", com alguns desvios da normalidade (marcha em pontas), mas aos 2 anos era evidente atraso moderado e desarmonioso de desenvolvimento, mais acentuado na área da linguagem associado a perturbação comportamental compatível com o diagnóstico de autismo.

Enviado à Consulta de Pedopsiquiatria, é integrado em programa psicoterapêutico. São registados alguns progressos, que se vieram a revelar transitórios.

Com 8 anos de idade, e apesar do enorme investimento terapêutico da família e Equipe de Pedopsiquiatria, apresenta perturbação grave da interacção, com resultados no CARS (Childhood Autism Rating Scale) e PEP-R (Perfil Psicoeducacional Revisão), que o situam na área do autismo severo.

## MICROCEFALIA NA BAIXA ESTATURA - VARIANTE DO NORMAL?

*Pereira-Silva L, Estrada J, Vale C, Gama L*  
Consulta de Desenvolvimento, Hospital de Dona Estefânia  
Saúde Infantil 1998;20:91-2 (Carta ao Editor)

**Resumo:** A propósito da revisão teórica sobre microcefalia, de H. Ferreira e C. Barbosa (Saúde Infantil 1997;19:19-27), os AA reviram uma casuística de microcefalia da consulta de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, divulgada anos antes, e colocaram algumas questões.

Essa incluiu 63 casos de microcefalia referentes a crianças observadas na Consulta ao longo de 5 anos (1984-1989). Baseados numa classificação etiopatogénica fundamentada essencialmente em critérios clínicos, verificaram a seguinte distribuição: 50,8% associada a síndromes e malformações, 12,7% familiar, 12,7% associada a atraso de crescimento intra-uterino, 6,3% associada a baixa estatura (BE), 4,8% secundária a encefalopatia hipóxico-isquémica e meningoencefalite e 12,7% isolada. Tratando-se de uma consulta de referência, os AA anotaram que esses resultados não seriam representativos de qualquer outra população.

No entanto, um grupo de crianças despertou-lhes particular atenção: 4 que tinham microcefalia associada apenas à BE, com desenvolvimento psicomotor adequado para a idade e perímetro cefálico (PC) entre -2 e -3 desvios padrão (DP). Como classificar estas crianças? Seria lícito incluí-las nas microcefalias? Como relacionar, nestes casos, o PC com a estatura?

Outros autores debruçaram-se sobre esta problemática e propuseram uma fórmula que relaciona aqueles dois parâmetros somatométricos; outros ainda, sugeriram que na BE se deve avaliar o PC em função da idade estatural. Com essas estratégias, nenhuma das 4 crianças da nossa casuística manteria o PC abaixo dos -2 DP.

Uma questão fica subjacente: numa pequena estatura, será "mais normal" uma cabeça pequena e proporcionada ao pequeno tamanho da criança, ou uma cabeça desproporcionada mas que reflita uma dimensão encefálica que se situe na média para a idade e sexo?

## SEM PALAVRAS...

Teles L, Estrada J, Vale C, Gama L  
Consulta de Desenvolvimento  
Hospital de Dona Estefânia  
Reunião de Serviço / Hospital de Dona Estefânia - Fevereiro 1998

**RESUMO:** Criança do sexo masculino, observada pela primeira vez na Consulta de Desenvolvimento, aos 3 anos e 9 meses por atraso de linguagem. Antecedentes familiares irrelevantes.

Na primeira consulta foi confirmada a existência de atraso na linguagem, tendo-lhe sido igualmente detectado um aparente défice de audição que se considerou responsável pela alteração da linguagem.

Após confirmação e correcção do mesmo por ORL (surdez de transmissão), e já com testes audiométricos normais, as alterações da linguagem subsistiram, sendo atribuídas a um défice cognitivo.

A avaliação cognitiva quantitativa efectuada revelou, no entanto, um nível intelectual nos limites da normalidade, excepto na área da linguagem (Teste de Griffiths - QI 82 - excluída a área da linguagem). O teste específico de avaliação da Linguagem (Reynell) foi inferior aos - 2 Desvios Padrão, tendo sido então efectuado o diagnóstico de Afasia do Desenvolvimento.

Verificaram-se progressos consideráveis, com apoio de Ensino Especial e de Terapia da Fala, estando presentemente, aos 9 anos, a frequentar a 3ª classe.

# INFEÇÃO URINÁRIA NO 1º ANO DE VIDA

Ribeiro E, Correia M, Serrão A

Consulta de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia

3as Jornadas Hispano-Lusas de Pediatria y Cirurgia Pediátrica - Madrid - Março 1998

**RESUMO:** A infecção urinária na criança e particularmente no 1º ano de vida, pela sua frequência e como muitos acreditam, maior risco de lesão renal, é um motivo importante de primeira consulta em Nefrologia Pediátrica.

## Objectivos:

Os Autores propõem-se estudar uma amostra de crianças enviadas á consulta de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, tendo como diagnóstico infecção urinária, pielonefrite no 1º ano de vida. Nestas crianças pretendem avaliar a frequência de aparecimento de lesão renal, avaliada por cintigrafia com DMSA, e tentar correlacioná-la com outros parâmetros - sintomatologia, terapêutica efectuada, achados ecográficos e existência de malformações nefrourológicas. Querem também que este trabalho seja uma auto-apreciação á forma como estas crianças têm sido seguidas e que possa contribuir para a identificação daquelas que com infecção urinária, estão em maior risco de adquirir lesão renal, não deixando esquecer que um lactente com febre, pode também ter uma infecção urinária alta.

## Material e Métodos:

Constituíram critérios de selecção da amostra, o diagnóstico de infecção urinária no 1º ano de vida e que por isso foram enviadas do médico assistente ou de outro hospital á Consulta Externa de Nefrologia. A recolha de dados foi feita a partir de 519 processos da consulta de nefrologia dos anos de 1995 e 1996 e seleccionámos os 50 primeiros processos com base naquele critério.

## Resultados:

42 crianças foram enviadas pelo médico assistente, 8 foram enviadas de serviços hospitalares. Em 45 crianças não foram encontrados antecedentes familiares nefrourológicos, 5 tinham um familiar com glomerulonefrite mesangial, pielonefrite crónica, infecção urinária de repetição, rim poliquístico ou megaureter obstrutivo. Tinha sido efectuada Ecografia pré-natal a toda a nossa população, sendo 44 normais e 6 tinham respectivamente os diagnósticos de: duplicidade pelo uretral (2), válvulas da uretra posterior, uretero-hidronefrose, rins poliquísticos e ureter justa piélico. Na altura da consulta a média de idades era de 10,2 meses e a idade de infecção tinha sido em média aos 4,1 meses, 29 eram do sexo masculino. As manifestações clínicas mais frequentes que levaram ao diagnóstico de infecção urinária, foram a febre, recusa alimentar, vómitos e diarreia. Não foi possível determinar os parâmetros laboratoriais de infecção em 42 crianças. A *Escherichia coli* foi o agente mais frequente (33). 23 crianças fizeram terapêutica endovenosa, 17 por via oral e em 10 não foi possível determinar a via. Todas as crianças estavam a fazer profilaxia na altura da consulta (tempo médio de 6,1 meses). 17 crianças tinham alterações na ecografia (14 malformações e 3 sugestivas de infecção). 23 crianças tinham refluxo vesico-uretral (RVU), 4 com grau IV/V. 24 crianças tinham cicatriz renal ou alterações sugestivas de cicatriz. Das 23 crianças com RVU, 13 tinham cicatriz renal. 12 crianças tinham concordância no lado da cicatriz, lado do refluxo.

## Conclusão:

72% das crianças foram tratadas em ambulatório (I); a média da idade de infecção foi de 4,1 meses; 10% das crianças tinham malformações pré-natais; o agente mais frequente foi a *E. coli*, 34% fizeram terapêutica oral; todas as crianças fizeram profilaxia após a IU; 46% tinham refluxo vesico uretral; 48% das crianças desenvolveram cicatriz, 46% das cicatrizes estavam associadas a RVU; a correlação lado do refluxo/cicatriz foi de 92%.

# O ADOLESCENTE COM ENURESE NA CONSULTA DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Batista J

Hospital de Dona Estefânia - Serviço 2 - Consulta de Nefrologia

Comunicação Livre apresentada nas Jornadas Internacionais de Pediatria, Évora, Junho 1998

**RESUMO: Introdução:** A enurese nocturna (EN) é uma situação comum em pediatria. Aos 5 anos 15 a 20% das crianças ainda não alcançou o controlo nocturno do esfíncter vesical. Apesar de a prevalência da EN diferir de país para país, calcula-se que o índice de resolução espontânea em cada ano é de 15% e que 1 a 2% dos jovens permanecerá enurético.

## **Objectivos:**

Identificar o padrão da EN, conhecer os factores determinantes e avaliar os resultados da terapêutica.

## **Doentes e Métodos:**

Análise retrospectiva dos processos clínicos dos 130 jovens com idade igual ou superior a 10 anos, admitidos na consulta de Nefrologia, por enurese entre Janeiro de 1992 e Dezembro de 1996.

## **Resultados:**

No grupo estudado 62,3% (81) era do sexo masculino e 37,6% (49) do sexo feminino; a idade média da 1ª observação foi de 11 anos; 73,8% (96) tinha enurese nocturna isolada (Grupo I) e 26,1% (34) associava sintomatologia diurna significativa (Grupo II); 49,2% dos jovens foi enviada à consulta pelo médico assistente; 69,2% tinham história familiar de EN; em 41,5% tinham havido uma tentativa de resolução anterior sem sucesso. A desmopressina foi prescrita em 78,1% (75/96) dos casos do Grupo I (57,3% curaram e 20% melhoraram) enquanto os anticolinérgicos o foram em 12,5% - 12/96 (cura 15,3%, melhoria 23%). No Grupo II os Anticolinérgicos foram prescritos em 73,5% (25/34) dos jovens (cura 40%, melhoria 32%) e a desmopressina em 26,4% (cura 55,5%, melhoria 22,2%). Em quase todos os casos a abordagem terapêutica implicou a associação de várias modalidades terapêuticas em 12,3% (16/130) foi pedido o apoio da consulta de Psicologia. O tempo médio em consulta foi de 11,5 meses; 59,2% (77/130) curou, 21,5% (28/130) melhorou e em 19,2% (25/130) houve insucesso; 19,2% teve alta; 7,6% permanece em consulta e 71,5% desistiu.

## **Conclusão:**

Na avaliação final, comparando os dois grupos verificou-se pertencer a maioria dos jovens ao grupo I onde predominou o sexo masculino (rapazes 69,7%, raparigas 30,2%), que o tempo médio em consulta foi de 10,5 meses e a resposta à terapêutica de 70,8% (68/96, cura 52%, melhoria 18,7%). No Grupo II predominou o sexo feminino (raparigas 58,8%, rapazes 41,1%), o tempo médio em consulta foi superior a 14,4 meses e a resposta à terapêutica semelhante 70,5% mas com um índice de cura menor 41,1% (melhoraram 29,4%). Quanto às desistências estas ocorreram na maioria dos casos em fase de resposta à terapêutica, 61,2% (57/93), tendo 13,9% desistido logo na 1ª observação. A prevalência elevada das desistências 71,5% e o momento em que ocorreram corroboraram o sentimento de que a família e o jovem ao procurarem ajuda buscam uma resposta eficaz e rápida para o problema, quase milagrosa! Até à data não há esquema terapêutico universal a 100% eficaz na cura da enurese. Assim é indispensável em cada caso de FN a avaliação clínica e a identificação dos factores concorrentes para a compreensão do fenómeno e a elaboração do plano terapêutico, no qual o jovem e a família terão obrigatoriamente de ser participantes activos. Ao médico cabe ainda motivar o jovem, esclarecer sobre o significado do problema e estar disponível.

## A CONSULTA DE NEFROLOGIA

Maia A, Pona N, Batista J

Unidade de Nefrologia, Hospital de Dona Estefânia

Reunião Clínica do Serviço 2, Junho 1998

**RESUMO:** Desde o nascimento da Consulta de Nefrologia (CN) que periodicamente se faz a análise dos doentes em consulta. Nos últimos anos esta análise tem incidido particularmente nas primeiras observações, com o objectivo de identificar os principais motivos de admissão na consulta.

Na sequência do que tem sido efectuado em anos anteriores, procedeu-se á análise retrospectiva dos processos clínicos referentes ás primeiras consultas do ano de 1996, num total de 380 doentes. Com o intuito de avaliar as alterações nas características da população admitida na CN, compararam-se os dados obtidos em 1996 com os dos 3 anos anteriores, 1993, 94 e 95, e com os dados obtidos a partir de uma amostra aleatória dos doentes em activo na consulta no 1º quadrimestre de 1998, num total de 671, avaliando as principais diferenças entre os 2 grupos: 1º motivos de consulta ; 2º diagnósticos definitivos que justificam a manutenção dos doentes na CN.

No ano de 1996 fizeram-se um total de 380 primeiras consultas, tendo sido consultados os processos referentes a 367 doentes, ou seja 96,5%. Efectuámos o levantamento retrospectivo dos dados demográficos, entidade que envia o doente, motivo de consulta e situação actual.

Relativamente á distribuição por idades, agrupámos os doentes em 5 grupos e verificámos que, na altura da primeira consulta, a maior parte tinha idades compreendidas entre 1 e 24 meses, correspondendo a 36% do total. Segue-se o grupo dos 5 aos 10 anos com 24%, entre os 2 e os 5 anos e acima dos 10 anos o peso é sobreponível, com 17 e 14% respectivamente, e por último o grupo dos recém-nascidos que representam 9% do total. Cinquenta e seis por cento das crianças eram do sexo masculino. Quanto á entidade que envia o doente, 44% foram referenciados para a CN pelo médico assistente, 31% pelo Hospital de Dona Estefânia, incluindo os serviços de internamento, serviço de urgência e consulta externa, 19% por outros hospitais, 1% por iniciativa própria e 3% por origem desconhecida. Comparativamente com os anos anteriores, os principais motivos que justificaram o envio dos doentes á CN permanecem inalteráveis, diferindo apenas na seriação, assim temos, por ordem decrescente de prevalência, as infecções urinárias (29%), enurese e alterações da micção (19%) e o diagnóstico pré-natal de uropatia malformativa (DPN - 18,3%). As glomerulopatias, uropatias, tubulopatias e hipertensão arterial tiveram uma pequena representatividade na amostra global.

Os diagnósticos de admissão reflectem não só áreas de empenho da equipa numa perspectiva de prevenção primária (infecção urinária e DPN) mas também a pressão do exterior que obrigou á procura de soluções e a um empenhamento mais profundo (enurese, DNP).

Quarenta por cento dos doentes permanecem em consulta, 32% tiveram alta para o médico assistente ou foram transferidos para outras consultas, nomeadamente consulta de urologia ou nefrologia de adultos, e 25% abandonaram a CN.

No que diz respeito ao primeiro quadrimestre de 1998, apesar da vigilância pré e pós operatória das uropatias malformativas e da enurese ocuparam o 2º e o 3º lugar, a infecção urinária sem patologia é relegada para 5º lugar, enquanto o 1º lugar passa a ser ocupado pela nefropatia refluxiva/obstrutiva.

No total os principais grupos nosológicos que interessam a Nefrologia correspondem a 36,8%.



## CASUÍSTICA DA CONSULTA DE DISPLASIA BRONCOPULMONAR DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - LISBOA (1994-1998)

Coelho M\*, Velha J\*\*

\* Consulta de Pneumologia Infantil – Responsáveis: Dr João Carapau e António Curvelo

Unidade de Pneumologia Infantil – Chefe de Serviço: Dr. João Carapau

Serviço 2 – Director : Dr António Roque

Departamento de Medicina – Director: Dr José Mateus Marques

\*\* Serviço de Enfermagem

III Reunião Ibérica de Neonatologia, XX Jornadas de Neonatologia, Secção de Neonatologia da SPP e Sociedad Española de Neonatologia, Vilamoura, Novembro 1998.

Palavras chave: *displasia broncopulmonar; casuística; pediatria*

**RESUMO:** A Displasia Broncopulmonar (DBP) é uma doença cardio-pulmonar crónica com necessidades especiais de acompanhá-la. 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 do acompanhamento ambulatório multidisciplinar de crianças com DBP (Pneumologia, Gastroenterologia, Fisioterapia, Oftalmologia, ORL, Pedopsiquiatria, Dietista, Assistente social) baseado num "Protocolo" de avaliação e terapêutica. Até Outubro de 1998 a CPI-DBP seguia 16 crianças com DBP definida por critérios clássicos (Northway) ou critérios recentes (Bancallari mod.) e ainda 6 ex-prematuras ventilados no período neonatal que evoluíram com morbidade cardiorespiratória significativa. A consulta funciona uma vez por semana mas 25% das consultas são não-programadas e ocorrem em qualquer dos restantes dias úteis. Tenta cumprir-se o "Programa de um dia no hospital", em que o maior número de intervenções possíveis de conciliar (consultas, exames, monitorizações, processos administrativos, etc.) são realizadas a partir das 8,30 h, acabando o programa, à tarde, na consulta da CPI-DBP onde se faz também o ponto da situação e se programam as intervenções seguintes. Dos principais dados casuísticos referentes aos 16 casos de DBP, refere-se: DBP critérios clássicos=7, DBP critérios recentes=9; 1ªs consultas: 1994:3; 1995:4; 1996:2; 1997:3; 1998:4; Total de consultas 195 (1994: não quantificadas, 1995:23, 1996:57, 1997:58; 1998:57...); Origem dos doentes: enfermarias do HDE:25% (sem seguimento em outras consultas de DBP/Pneumologia/Neonatologia), UCIN do HDE:37,5%, outros hospitais:37,5%; Idade na 1ª CPI: cronológica 8,5±4,4(2-16) meses, l. corrigida 5,6±4,3(0-14) meses; Sexo feminino: 56,2%; Caucasianos: 68,8%; Classe social (Graffar): III:56, 2%, IV-V:43,7%; Duração gestação 27,7±3,5(23-33) semanas; PN:1115±493g(555-2500) com <750g: 31,3%, <1000g: 18,8%, <1500g: 31,3%, <2500g: 12,5%, 2500:6,2%; Dias unidades neonatais: 105,3 ± 50,1(52-240); Motivos ventilação: DMH:5%, "prematuridade":56,3%, apneia:25%, outros:56,3%; Dias ventilação: 39,6±20,6 (10-75); O2 suplementar:18,4±21,6(1-66) meses - na CPI-DBP: 6 crianças com O2 domiciliário 14,2±15,4(2,2-44) meses. Complicações/co-morbidades: RGE:61,5%, anemia:62,5%, atraso DPM actual:62,5% (deficiências: audição:25%/visão:75% a maioria com ROP); HTA:31,3%; Terapêuticas e profilaxias: "vitaminas":100%, flúor:87,5%, ferro:75%, PNV cumprido:75%, vac. anti-Hib:68,4%, vac. anti-HVB:68,4%; vac. anti-gripal:68,8%; corticóides sistémicos:68,6%, inalados:75%; diuréticos:81,3%; fisioterapia respiratória: 100%, neuro-estimulação:93,8%; Consultas activas em qualquer momento: 6 (12,5%), 7(18,8%), 8(31,3%), 9(31,3%), 10(6,2%). Apoio social:93,7%. Re-internadas 11 crianças com 23 re-internamentos (17 antes da 1ª CPI e 6 após seguimento na CPI-DBP). Zero abandonos e um óbito (SMSÚbila). Em complemento a equipa médico/enfermeira efectuaram algumas visitas domiciliárias e desenvolvem-se actividades lúdicas no grupo de famílias destas crianças (Festas, visitas, etc.). Conclusão: grupo de crianças com longos períodos de internamento precoce, sobrevivendo com doença pulmonar crónica e pertencentes a famílias de média e baixa condição social, com multimorbidade e planos de cuidados ambulatórios laboriosos e complexos. Boa aderência aos "Protocolos" com evolução favorável dos índices clínicos e radiológico, ausência de abandonos em doença crónica.

## TRATAMENTO COM HORMONA DE CRESCIMENTO. AVALIAÇÃO DE RESULTADOS

Santos F, Barros D, Mota A

Jornadas Internacionais de Pediatria. Évora, junho 1998

**RESUMO:** A hormona de crescimento biossintética é utilizada presentemente no tratamento de crianças com baixa estatura, nomeadamente: no Déficit isolado da hormona de crescimento (DIGH), no Panhipopituitarismo (PHP) e na Síndrome de Turner (ST).

Avaliaram-se os resultados do tratamento com duas hormonas do crescimento biossintéticas, sendo uma administrada com seringa e agulha (A) e outra com um dispositivo especial, tipo "canela" que garante o rigor da dosagem (B).

Em ambos os casos o tratamento foi efectuado diariamente às 23h. A dose utilizada foi idêntica (0,7 U/kg peso) nos DIGH e PHP e o tratamento avaliado ao longo de três anos. No ST a dose utilizada foi 1 U/kg peso, e o seguimento efectuado durante dois anos.

Foram analisados os registos clínicos de 40 crianças, todas de raça caucasiana e de idades compreendidas entre os 3 e os 14 anos.

O 1º grupo compreende 16 crianças com DIGH das quais 8 tratadas com a hormona A e 8 com a hormona B. O 2º grupo constituído por 13 crianças com PHP das quais 8 tratadas com a hormona A e 5 com a hormona B. O 3º grupo engloba 11 crianças com ST, 6 tratadas com a hormona A e 5 com a hormona B.

A avaliação dos resultados fez-se pelo cálculo do número de desvios-padrão (SDS) ganhos durante o tratamento.

No 1º grupo, as crianças que efectuaram a hormona A tiveram um ganho de 0,9 SDS ( $p < 0,05$ ) e as tratadas com a hormona B um ganho de 1,5 SDS.

No 2º grupo, o ganho foi de 1,3 e 1,7 respectivamente no tratamento com a hormona A e B.

No 3º grupo houve um ganho de 0,2 SDS nas crianças submetidas ao tratamento com a hormona A e 0,7 SDS nas que fizeram hormona B.

Dado que ambas as hormonas são obtidas por meios tecnológicos inquestionáveis e de eficácia clínica comprovada, admitimos que as diferenças encontradas na avaliação possam ser justificadas pelas formas de administração.

## ADVERSE REACTIONS TO COW'S MILK IN CHILDHOOD: CLINICAL STUDY

Arêde C\*, Agro J\*, Cabral J\*\*, Almeida M\*, Pó I\*\*, Abreu-Nogueira J\*, Espinosa L\*\*, Rosado-Pinto J\*

\* Immunology service

\*\* Gastroenterology Unit, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

5th Annual Meeting of American Academy of Allergy and Asthma Immunology, Washington, March 1998

39 Jornadas Hispánico Lusas de Pediatría y Cirugía Pediátrica, Madrid, March 1998

**RESUME:** An increased number of children with adverse reaction (AR) to food, namely to cow's milk proteins (CM), are being observed in our outpatient clinic. We characterised clinically a sample of 166 children with AR to CM from our outpatient units between 1993-7. 60% were males and 40% females aged 2 days to 5 years. The first symptoms appeared < 3 months (M) of age in 74.1%, 3 to 6M - 19.9%, > 6M - 6%. The time between feeding with CM and first symptoms was < 1 week (W) in 57.83%, 1W to 1M - 30.72%, 1 to 3M - 9.04%, 3 to 6M - 2.41%. 51.9% of patients had mucocutaneous symptoms (mc), 21.6% gastrointestinal symptoms (gi) and 26.5% mc+gi+respiratory symptoms (res). 15.06% had a personal and 60.24% a familial history of atopy, skin prick test (SPT) were positive in 81.39% of those with mc symptoms, in 50% of gi symptoms and 86.36% of mc+gi+res. 77.77% of the patients with gi symptoms/SPT negative, had hematochezia, colonic biopsy revealed eosinophilic infiltrate suggestive of food induced colitis. After an elimination diet and open challenge with CM, at 3 months interval, in 150 patients, CM tolerance was achieved after 6M in 42% of cases, 34.6% still have AR to CM. At the age of 6M 20% were tolerant, 21.3% at 6 to 12M, 14% at 12 to 24M, and 10% > 24M. The symptoms were generally associated with IgE mediated hypersensitivity and gi symptoms mostly non-IgE mediated. The majority of the patients began with symptoms < 3M of age. A significant percentage of children achieved tolerance 6 months after the first symptoms and in the first year of life, with important socioeconomic implications.

## **BLOMIA TROPICALIS (BT) IN A PAEDIATRIC POPULATION SENSITISED TO HOUSE DUST MITES: WHAT RELEVANCE?**

*Almeida M, Arede C, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J*

Immunology Service, Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

54th Annual Meeting of American Academy of Allergy and Asthma Immunology, Washington, March 1998

**RESUME:** In tropical and subtropical regions of various countries from Europe, USA and Asia, Bt allergens are an important cause of sensitisation. Previous studies comparing IgE response to Bt (r Blo t 5) and Dermatophagoides Pteronyssinus-Dpt (rDer p 5) showed 43% of cross reactivity; with Der p 1 there is low cross reactivity. We determined the % of positive skin prick test (SPT) to Bt in 83 caucasian paediatric patients from Lisbon, aged 2 to 15 years (mean 8y), 66% males, 34% females and 20 black race paediatric patients from Cape Verde Republic (Africa), aged 4 to 16 y (mean 10y), 60% males, 40% females, sensitised to Dpt and/or Dermatophagoides Farinae-Df, with rhinitis (R), asthma (A) and with (A+R). We performed SPT to Bt, Dpt, Df with standardised extracts (CBF LETI) with 100 HEP/ml. Histamine 10mg/ml was used as positive control. Saline solution was used as negative control. Wheals >3mm were considered positive. Bt was positive in 69% of the caucasian patients, and in 70% of the others. The mean diameters were: Dpt-7,3mm (3-17); Df-7,6mm (3-17); Bt- 5,6mm (3-12,5) for caucasian patients, and 6,8mm (3-16), 7mm (3-15) and 5,9mm (3-14) respectively, for the black race patients from Africa.

We found a height % of sensitisation to Bt seeming to be a relevant etiologic agent in respiratory allergic disease in these regions, and should be included as a routine SPT in the evaluation of sensitisation of paediatric patients.

## **SENSITIZATION TO LATEX IN CHILDREN: MYELOMENINGOCELE AND ALLERGIC PATIENTS**

*Pires G, Godinho N, Gaspar A, Almeida M, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J*  
3as Jornadas Hispano-Lusa de Pediatria y Cirurgia Pediátrica, Madrid, Março 1998  
Annual Meeting of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology, Birmingham, Grã-Bretanha, Junho 1998

**RESUME:** Prevalence of latex allergy has increase, becoming an important health problem. Sensitization to latex is higher among children with spina bifida and others congenital urologic abnormalities. Atopy appears to be another risk factor. We determined the prevalence and clinical significance of latex sensitization in 185 children newly referred to our Department to investigate allergic disease assembled in two groups (A,B), according to the result of skin prick test (SPT) with common aeroallergens and in 49 children with myelomeningocele and multiple surgeries (group C). The three groups had similar values for mean age: A - 7,2 years (2-17 years); B-6,0 years (1-15 years); C-5,1 years (1-18 years). In children observed in our clinic, 134 children (72,4%) had positive SPT (group A) and 51 children (27,6%) had negative SPT (group B). In group C, 11 children (22,5%) had positive SPT (group C1) and 38 (77,5%) had negative SPT (group C2). The prevalence of latex sensitization was: A 5,8% (n=7) - 1 child had symptoms after latex exposure (urticaria/angio-oedema) and B-0%. In group C, the prevalence of latex sensitization was 24,5% (n=12); in C1-45,5% (n=5) and C2-18,4% (n=7)-2 children had symptoms after latex exposure (urticaria/angio-oedema and rhinitis), both monosensitized to latex. The number of surgeries in C was higher in the latex sensitized children (mean 6,2) vs non sensitized (mean 2,8).

### **Conclusions:**

In our population (myelomeningocele and outpatients) atopy is an important risk factor for latex sensitisation. Besides atopy, in children with myelomeningocele, latex exposure also seems to be a relevant risk factor for latex sensitization. The natural history of children with positive SPT to latex without clinical symptoms requires further studies.

## CORRESPONDENCE BETWEEN THE PERCENT REDUCTION IN TRANSCUTANEOUS PO<sub>2</sub> AND 20% REDUCTION IN FEV<sub>1</sub> AFTER INHALATION OF METHACHOLINE

Neuparth N, Pinto P, Peralta I, Matos A, Rosado-Pinto J

Serviço de Imunoalergologia,

Laboratório de Exploração Funcional Respiratória, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

CIPP III - 3rd International Congress on Pediatric Pulmonology, Monaco, June 1998

**RESUME:** Several authors have already demonstrate that bronchial provocation can be performed in small children using transcutaneous PO<sub>2</sub> (tcPO<sub>2</sub>) as an indicator of the bronchial response to a bronchoconstrictor. Before starting doing bronchial provocation in small children that cannot performed an FEV<sub>1</sub> manoeuvre, we wanted to establish, in co-operative patients, the correspondence between the 20 percent variation in FEV<sub>1</sub> after inhalation of methacholine during a standard bronchial provocation test and the percent variation of tcPO<sub>2</sub>. The mean percent variation of tcPO<sub>2</sub> - x% - corresponding to the 20% reduction in FEV<sub>1</sub>, obtained during the some challenges, in a group of patients, could then be considered to be the significant reduction of this parameter after inhalation of methacholine that should be used to calculate the provocation dose of methacholine (PD<sub>x</sub>tcPO<sub>2</sub>). To achieve this objective, standard bronchial provocation tests were done in 12 asthmatic children with mean ages  $13 \pm 5$  years. Each of these patients performed a bronchial challenge test with methacholine using a dosimeter. As an indication of the response to the challenge, each patient performed forced spirometry to obtain FEV<sub>1</sub> and was also evaluation with a transcutaneous electrode (TC100, Radiometer, Copenhagen) to obtain tcPO<sub>2</sub>. For each patient two dose-response curves were constructed, one using the percent variation of FEV<sub>1</sub> (against post solvent) in the x axis and the other using the percent variation of tcPO<sub>2</sub>. For each patient, PD<sub>20</sub>FEV<sub>1</sub> was calculated through liner interpolation in the dose-response curve. In the second dose-response curve, the percent variation of tcPO<sub>2</sub> was calculated through linear interpolation in the x axis, for the same dose of methacholine as PD<sub>20</sub>FEV<sub>1</sub>. The mean percent variation of tcPO<sub>2</sub> calculated in this way was  $25 \pm 12\%$ . We have so concluded that, in the future, when evaluating the response to methacholine with transcutaneous PO<sub>2</sub>, this should be expressed as PD<sub>25</sub>tcPO<sub>2</sub>.

Acknowledgement: This work was done with a grant from the Comissão Nacional de Saúde da Mulher e da Criança.

## TABAGISMO PASSIVO EM ADOLESCENTES ASMÁTICOS E NUM GRUPO CONTROLO. QUAL O VALOR DA COTININA URINÁRIA?

Pinto P\*, Marques A\*\*, Loureiro V\*,

Almeida M\*, Abreu-Nogueira J\*, Rosado-Pinto J\*

(\*) Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

(\*\*) Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Funchal, Madeira

Mónaco, Junho - 3<sup>ème</sup> Congrès International de Pneumologie Pédiatrique

Coimbra, Outubro - XIX Reunião Anual da SPAIC

**RESUMO:** As medições da cotinina urinária têm sido usadas para avaliar a exposição ao tabagismo passivo. Trabalhos prévios sugerem que os níveis da cotinina urinária são mais elevados nos indivíduos expostos ao tabagismo passivo. Foi também mostrado que os pacientes asmáticos tinham valores mais elevados do que os controlos. Com o objectivo de estudar a relação entre a cotinina urinária e o tabagismo passivo em jovens asmáticos e num grupo controlo, estudámos dois grupos de indivíduos - Lisboa (A) e Funchal (B). Estes foram seleccionados aleatoriamente, nas escolas. No grupo A foram incluídos 88 jovens, com idade média de  $13,7 \pm 1,2$  anos, 51% do sexo masculino, 43 com asma e 45 controlos. A exposição ao tabagismo passivo foi de 51% em ambos os grupos. No grupo B foram incluídos 126 jovens, com idade média de  $11 \pm 1,3$  anos, 55% do sexo masculino, 66 com asma e 60 controlos. A exposição ao tabagismo passivo foi de 63% nos asmáticos e de 60% no grupo controlo. Foi aplicado um inquérito estandarizado da ATS para o diagnóstico da asma. Procedeu-se á qualificação do número de cigarros fumados em casa. Os resultados da cotinina urinária foram relacionados com as medições da creatinina - ratio cotinina / creatinina (CCR). No grupo A: Comparação entre os jovens expostos ao tabagismo passivo (Média  $\pm$  DP:  $104,2 \pm 76,2$ ) e os não expostos ( $118,4 \pm 113,1$ ), independentemente da asma ( $p=0,49$ ). Asmáticos com e sem exposição -  $p=0,86$ . Grupo controlo com e sem exposição -  $p=0,10$ . Nos jovens não expostos, asmáticos e controlos -  $p=0,26$ . Não se encontraram diferenças significativas nestes grupos. Nos indivíduos com exposição, os asmáticos apresentam valores mais elevados ( $132 \pm 100$ ), que os controlos ( $78 \pm 23$ ) -  $p=0,02$ . No grupo B: Comparação entre os jovens expostos (Média  $\pm$  DP:  $125,8 \pm 209,8$ ) e os não expostos ( $110,5 \pm 118,6$ ), independentemente da asma ( $p=0,60$ ). Asmáticos com e sem exposição -  $p=0,62$ . Grupo controlo com e sem exposição -  $p=0,41$ . Nos jovens não expostos, asmáticos e controlos -  $p=0,32$ . Nos indivíduos expostos, asmáticos e controlos -  $p=0,50$ . Não se encontraram diferenças significativas neste grupo. Na nossa população os resultados da CCR não permitem a discriminação entre os indivíduos expostos ao tabagismo passivo e os não expostos. No grupo A, os asmáticos mostram valores mais elevados, não implicando necessariamente uma maior exposição, mas reflectindo provavelmente uma maior absorção devido á inflamação das vias aéreas.

## BRONCHIAL RESPONSIVENESS AND CHILDHOOD ASTHMA IN CAPE VERDE AND MADEIRA ISLANDS IN POPULATION BASED STUDIES

Neuparth N\*, Almeida M\*, Gaspar A\*, Câmara R\*\*, Teixeira C\*\*\*, Lopes D\*\*\*\*, Borges F\*\*, Rosado-Pinto J\*

\* Serviço de Imunoalergologia, hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

\*\* Unidade de imunoalergologia, centro Hospitalar do Funchal, Madeira, Portugal

\*\*\* Hospital Dr Asgotinho Neto Praia, Republica de Cabo Verde

\*\*\*\* Hospital Baptista de Sousa, Mindelo, República de Cabo Verde

CIPP III - International Congress on Paediatrics Pulmonology, Monaco, Junho 1998

**RESUME:** We have previously show striking differences in the prevalence of atopy in paediatric epidemiological studies using the same methods in different islands ( Sal and S. Vicente - Cape Verde Republic and Madeira). The prevalence of asthma in these studies was similar in the different islands (ERJ 1996; 9, Suppl 23:232s. JACI 1997; 99, 1(2):84s) but only 12% and 37% of the identified asthmatic children were atopic in Sal and S. Vicente islands, respectively (noncaucasians), against 74% found in Madeira (caucasians). This observation and the results obtained by other authors led us to the following hypothesis tested in this study: in our populations bronchial hyperresponsiveness will be more related to the prevalence of atopy than to the prevalence of asthma. To test this hypothesis we measured bronchial responsiveness to methacholine (dosimeter method) in asthmatics identified by our standard questionnaire. PD<sub>20</sub>FEV<sub>1</sub> < 7,8 µmole was considered equivalent to bronchial hyperresponsiveness (BHR). We have counted the percentage of asthmatics and the percentage of atopic asthmatics with BHR. To confirm the results we measured the percentage of nonasthmatics (in a group of controls matched for age and sex in relation to the group of asthmatics in Sal and S. Vicente) with a positive test. In this group there should not have subjects with BHR. The asthmatic study population was constituted by children with ages between 6 and 11 years (Sal - n=20, black race; S. Vicente - n=27, mongrel race; Madeira - n=140, caucasians) obtained from the general population. BHR was found in 25% of asthmatics in Sal, 67% in S. Vicente and 71% in Madeira. It was found to be 20% in atopic asthmatics in Sal, 61% in S. Vicente and 81% in Madeira. In the control group (Sal, n=20; S. Vicente, n=39), BHR was found in 10% and 15%. These results suggest that BHR and atopy are closely associated but probably inherited independently.



## EPIDEMIOLOGY OF CHILDHOOD ASTHMA: IN VIVO AND IN VITRO MARKERS OF ATOPY, HYPERRESPONSIVENESS AND INFLAMMATION VERSUS CLINICAL SEVERITY

Almeida M\*, Câmara R\*\*, Andrade G\*\*, Marques A\*\*, Pires G\*, Marta CS\*, Neuparth N\*, Borges FD\*\*, RusadO- Pinto JE\*

\* Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

\*\* Unidade de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Funchal, Portugal

Annual Meeting of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology, Birmingham, Grã-Bertanha, June 1998

**RESUME:** The epidemiological definition of asthma is generally based on the analysis of questionnaires. Related to diagnosis, cutaneous and bronchial responsiveness to specific or non specific stimulus, cell counts and mediators in peripheral blood may provide additional information. The relationship between severity of asthmatic symptoms and different in vivo and in vitro measurements is not so well defined, namely in population-based studies. The aim of this work, included in a epidemiological study of childhood allergic disease in Madeira Archipelago (ERJ 1996; 9; suppl 23: 232s. JACI 1997; 99,1 (2): 84s), was to correlate asthma severity with the results of different in vivo and in vitro markers of atopy, hyperresponsiveness and inflammation: skin prick test-SPT (Merck-Allergopharma and CBF-Leli); nonspecific bronchial challenge test with methacholine (Lofarma); peripheral blood eosinophilis count; serum concentration of total IgE and eosinophil cationic protein-ECP (Pharmacy Upjhon). From a random population of 1061 children, aged 6 to 10 years, it was identified and included 144 with persistent asthma (15%), having symptoms last year and with no controller medication last month (questionnaire fulfilled by a trained physician in the presence of one parent). According with severity (NHLBI/WHO Workshop Report, 1993), sample was divided into three groups: A - Mild asthma (79 cases - 54,9%), B- Moderate asthma (46 cases - 31,9%) and C- Severe asthma (19 cases - 13,2%):

### Results:

Atopy prevalence ("at least one positive SPT"): A - 72%, B - 74%, C - 84%. PD20FEV1 methacholine - mmol (mean - 7,48): A - 7,70, B - 7,07, C - 7,51. Eosinophil count - cells/mm<sup>3</sup> (mean - 548): A - 539, B - 554, C - 592. Total IgE - UI/L (mean - 658): A - 631, B - 733, C - 830. Serum ECP - mg/L (mean - 14,4): A - 16,1, B - 11,5, C - 17,6. Without statistically significant differences between groups ( $p > 0,05$ ).

### Conclusions:

As proposed by other authors, the methods in study, although relevant in the characterization of the disease, were not useful in the discrimination between different severity groups of asthmatic children, limiting its application to the monitoring of each individual case.

## EPIDEMIOLOGIA DAS DOENÇAS ALÉRGICAS NA CRIANÇA EM MACAU

Almeida M\*, Andrade I\*\*, Jeong K\*\*, Gaspar A\*, Andrade N\*\*, Humberto J\*\*, Rosado-Pinto J\*

\* Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

\*\* Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Conde S. Januário, Macau

Reunião Anual da European Respiratory Society, Génève, Suíça, Setembro 1998

XIX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica

**RESUMO:** É habitualmente referido que a prevalência da asma brônquica e de outras doenças alérgicas é muito inferior às encontradas no Ocidente. Aceita-se a influência predominante dos factores genéticos, modulados por factores ambientais próprios. Foi objecto deste trabalho determinar a prevalência das doenças alérgicas em idade pediátrica em Macau, utilizando a mesma metodologia previamente aplicada em Cabo Verde (população de raça negra) e na ilha da Madeira (população caucasiana). Em 1997, foi randomizada uma população de 1385 crianças, com idades compreendidas entre 6-12 anos (média  $\pm$  DP: 8,5  $\pm$  1,5 anos), 55% sexo masculino, todos de raça Chinesa, aos quais foi aplicado um questionário previamente validado, traduzido para Chinês.

### **Resultados:**

Prevalência cumulativa de asma: 3,5%, Asma em actividade: - "sintomas no último ano" - 1,3%. Prevalência cumulativa de rinite: 34,3%; Rinite em actividade: 24,8%. Prevalência cumulativa de eczema: 16,0%; Eczema em actividade : 6,5% . Sem diferenças de prevalência entre sexos (asma, rinite e eczema): 3,5 vs 3,4; 34,6 vs 33,9; 15,7 vs 16,3%.

### **Conclusão:**

Identificou-se uma baixa prevalência de asma, semelhante à descrita em outras populações Chinesas, mas associada a prevalências significativamente mais elevadas de outras doenças alérgicas, semelhantes às descritas em populações caucasianas e na região de Hong Kong. Os nossos resultados parecem evidenciar e substanciar a importância do ambiente sobre a genética na patogénese das doenças alérgicas.

## **SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA EM DIFERENTES POPULAÇÕES - ATOPIA VERSUS ASMA**

*Almeida M\*, Gaspar A\*, Andrade I\*\*, Leong K\*\*, Câmara R\*\*\*,*

*Marques A\*\*\*, Andrade N\*\*, Romeira J\*\*\*, Borges F\*\*\*, Humberto J\*\*, Rosado Pinto J\**

\* Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

\*\*Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Conde São Januário, Macau

\*\*\*Unidade de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Funchal, Madeira

XIX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Coimbra, Outubro 1998

World Asthma Meeting Barcelona, Espanha, Dezembro 1998

**RESUMO:** Num estudo prévio versando a epidemiologia das doenças alérgicas em idade pediátrica (6-10 anos) na Ilha da Madeira (população caucasiana) encontramos uma prevalência muito significativa de asma em actividade ("sintomas no último ano"): 14,6%. Na região de Macau (majoritariamente raça Chinesa), aplicámos a mesma metodologia, estimando-se uma prevalência de asma activa, onze vezes inferior: 1,3%. Na maioria destas crianças identificou-se pelo menos uma sensibilização: 74% na Madeira e 86% em Macau. Foi objectivo deste trabalho, determinar a prevalência de atopia em Macau, correlacionando os resultados obtidos com os da Madeira: variações na prevalência de atopia nas populações, poderiam explicar diferentes prevalências de asma. Em 1997, foi randomizada uma amostra de 743 crianças do ensino básico, com idades entre 6 e 12 anos, todos de raça Chinesa, aos quais foi aplicada uma bateria de testes cutâneos por prick (TC).

### **Resultados:**

Prevalência de atopia ("pelo menos um TC positivo") - 49%. Encontraram-se as seguintes prevalências de sensibilização: Dpt - 38%, Df - 37%, *Iepidoglyphus* - 26%, *Acarus Siro* - 28%, *Thyrophagus* - 29%, *Periplaneta Americana* - 23%, *Blatella Germanica* - 24%, *Blatta Orientalis* - 23%, animais domésticos - 22%, fungos - 19% e pólenes - 14%. Valores semelhantes foram identificados neste grupo etário na Ilha da Madeira (JACI 1997, 99, 1(2): 84). Apenas 64 crianças (9%) estavam mono-sensibilizadas.

### **Conclusão:**

Em Macau, a baixa prevalência de asma relaciona-se com uma elevada prevalência de atopia, semelhante à encontrada na Madeira (54%). O local de residência, parece constituir um factor de risco independente para a expressão da asma brônquica infantil.

## CONCENTRAÇÕES ANTIGÉNICAS DE DER P1 E DER F1: CONCORRÊNCIA?

Almeida M\*, Caldas E\*\*, Câmara R\*\*\*, Gaspar A\*, Marques A\*\*\*,  
Ornela P\*\*\*, Pires G\*, Ornelas C\*\*\*, Romeira J\*\*\*, Borges FD\*\*\*, Rosado-Pinto J\*

\* Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

\*\* CBF-Leti, Madrid

\*\*\*Unidade de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Funchal, Madeira

XIX Reunião Anual de Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia clínica. Coimbra, Outubro 1998

**RESUMO:** Foi objectivo deste estudo, englobado num projecto epidemiológico versando as doenças alérgicas no Arquipélago da Madeira, caracterizar o nível de exposição alérgénica a ácaros do pó doméstico do género *Dermatophagoides* e o modo como os níveis de alérgenos Der p1 e Der f1 se relacionam entre si. Foi efectuada de forma normalizada (Nilfisk, 2 minutos por m<sup>2</sup>), a colheita de amostras de pó dos colchões de 87 crianças, asmáticas, residentes na Ilha da Madeira. A determinação da concentração dos alérgenos por grama de pó doméstico ( $\mu\text{g/g}$ ) foi realizada usando anticorpos monoclonais (Indoor Biotechnologies).

### Resultados:

Em cinco amostras não foram identificados antigénios. Encontraram-se níveis de Der p1 superiores aos de Der f1 em 81% (n=70) das casas estudadas: 9 casas tinham níveis 1,1 a 10 vezes superiores; 11 casas 10 a 100 vezes mais; 10 casas 100 a 1000 vezes mais; 40 casas com > 1000. Em 59 destas 70 casas (84%) encontrámos níveis de Der p1 >2 $\mu\text{g/g}$ ; na sua quase totalidade (97%) relacionados com níveis de Der f1 < 2 $\mu\text{g/g}$ . Os níveis de Der f1 foram superiores aos de Der p1 em 14% (n=12) das casas estudadas: 4 casas tinham níveis 1,1 a 10 vezes superiores; 5 casas 10 a 50 vezes mais; 3 casas 50 a 73 vezes mais. A análise estatística dos resultados revelou um coeficiente de correlação negativo entre os níveis de Der p1 e Der f1 (r=0,07).

### Conclusão:

Na região em estudo, constatámos um claro predomínio da espécie *Dermatophagoides pteronyssinus*. Os resultados obtidos sugerem que quando há um predomínio de Der p1 ou Der f1, com níveis de concentração antigénicas >2 $\mu\text{g/g}$ , existe uma fraca expressão da outra espécie.

## **SENSIBILIZAÇÃO A ALERGENOS IN-DOOR EM CRIANÇAS ASMÁTICAS DA ILHA DA MADEIRA**

Almeida M\*, Santa-Marta C\*, Câmara R\*\*, Arêde C\*, Marques A\*\*, Borges F\*\*, Rosado-Pinto J\*

\* Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

\*\*Unidade de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Funchal, Madeira

XIX Reunião Anual de Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Coimbra, Outubro 1998  
World Asthma Meeting Barcelona, Espanha, Dezembro 1998

**RESUMO:** Nos últimos 30 anos, avanços significativos foram possíveis na compreensão dos alérgenos do interior dos edifícios. A sensibilização a ácaros do pó doméstico (HDM) foi identificada como um importante factor de risco para a expressão das doenças atópicas. A família Pyroglyphidae (*D. pteronyssinus*, *D. farinae* e *Euroglyphus maynei*), constitui o grupo mais prevalente de HDM. Ácaros da família Não Pyroglyphidae (*Blomia tropicalis*, *Lepidoglyphus destructor* e Ácaros siro) foram igualmente identificados em ambientes domésticos de regiões tropicais e sub-tropicais. Em diversos países, as baratas e os animais de companhia, revelaram-se como importantes agentes sensibilizantes. Foi objectivo deste trabalho, avaliar a prevalência de sensibilidade a ácaros de armazenamento, baratas e animais de companhia (teste cutâneo efectuado com extractos CBF-Leti SA, Madrid), numa população pediátrica, com idades entre os 6 e os 18 anos, residentes em zonas urbanas da Ilha da Madeira, com asma, sensibilizados a Dpt e/ou Df. Foram incluídas 73 crianças.

### **Resultados:**

100% (n=73) sensibilizados a HDM, 95,9% aos ácaros de armazenamento, 34,2% às baratas e 42,5% aos animais de companhia. 100% Dpt+, 91,8% Df+, 93,2% *Blomia tropicalis*+, 90,4% *Microceras*+, 84,9% *Thyrophagus putrescentiae*+, 79,5% *Lepidoglyphus destructor*+, 52% Ácaros siro+, 28,8% *Blattella germanica*+, 21,9% *Periplaneta americana*+, 26% *Blatta orientalis*+, 38,4% gato+, 16,4 Cão+.

### **Conclusão:**

Encontrámos uma percentagem muito significativa de sensibilizações múltiplas, com importantes consequências na clínica e na terapêutica; a carga atópica identificada pode relacionar-se com a gravidade da doença e a evicção alérgica deverá constituir a primeira abordagem anti-inflamatória. A recente identificação, nesta população, de sensibilização a ácaros até agora não valorizados, como o *Tyreophagus entomophagus*, reforça os resultados obtidos neste estudo.

## ALERGIA AO LATÉX E GRUPOS DE RISCOS

Godinho N, Pires G, Gaspar A, Santa-Marta C, Abreu-Nogueira J, Almeida M, Rosado-Pinto J  
 Serviço de Imunoalergologia - Hospital de Dona Estefânia  
 XIX Reunião Anual da Sociedade de Alergologia e Imunologia Clínica. Coimbra, Outubro 1998

**RESUMO:** A prevalência de sensibilização ao látex varia consoante os grupos populacionais estudados, sendo particularmente elevada nos doentes com espinha bifida ou outras anomalias urológicas congénitas. Os profissionais de saúde representam outro grupo de risco. A existência de um terreno atópico parece também predispor para a sensibilização. É frequente a associação entre sensibilização ao látex e a vários frutos, podendo a ingestão destes ser ou não sintomática. Os autores apresentam 8 casos clínicos de doentes com alergia ao látex, observados em primeira consulta, de Outubro/97 a Março/98. Foram efectuados questionário, bateria de testes cutâneos por prick (TC) incluindo látex, aeroalergenos comuns e frutos (bananas, castanhas, abacate, kiwi, ananás, uva, pessego, alperce e batata) - (estratos UCB-Stallergenes), IgE específica para látex e frutos (DPC) e prova de provocação com luva de látex e com frutos. Na tabela apresentam-se os dados mais relevantes dos casos clínicos.

Grupo de risco	idade (anos)	Patologia alérgica	Atopia	Clinica látex	Prova látex	Clinica frutos	TC frutos	Prova frutos
Espinha bifida	5	R	-	UIAE	+	-	-	N.R.
	4	-	-	R	-	-	-	N.R.
Malformação urológica	7	R+E	-	CA	+	-	-	N.R.
	5	-	-	U+AE+EG	+	-	-	N.R.
Trabalhadores hospitalares	49	AB+R+DC	-	U+AE+DC AB+R+CA	+	EG U+AB	C K	N.R. +
	45	AB+R+CA+DC	+	U+PV	+	-	B	-
	28	AB+R	+	U AB+R+CA	+	- EG	U C	- N.R.
	23	DC	-	U+DC	+	-	B/A	-

U=urticária, AE=angioedema, EG=edema da glote, PV=prurido vulvar, AB=asma, R=rinite, CA=conjuntivite, E=eczema, DC=dermite de contacto, C=castanha, B=banana, A=abacate, K=kiwi, U=uva, BA=batata

Todos os doentes observados com clinica de alergia ao látex, no período de tempo referido, pertenciam a grupos de risco relacionados com exposição frequente (espinha bifida/ malformações urológicas e trabalhadores de saúde). Nenhum dos indivíduos atópicos sensibilizados ao látex, não pertencentes a este grupos de risco, referia sintomatologia relacionada com o látex. Dois doentes apresentavam manifestações clínicas graves com a ingestão de frutos; a existência de reactividade cruzada, alerta para a necessidade de despiste de uma eventual alergia ao látex em doentes com alergia a frutos. Desconhece-se a relevância clinica de TC positivos com frutos em doentes assintomáticos.

## FACTORES DE RISCO PARA SENSIBILIZAÇÃO AO LÁTEX EM CRIANÇAS COM ESPINHA BÍFIDA

Pires G\*, Almeida M\*, Gaspar A\*, Godinho N\*, Calado E\*\*, Abreu-Nogueira J\*, Rosado-Pinto J\*  
\* Serviço de Imunoalergologia, \*\* Consulta de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia (HDE)  
XIX Reunião Anual de Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Coimbra, Outubro 1998

**RESUMO:** Foi objectivo deste estudo determinar a prevalência e identificar factores de risco para sensibilização ao látex em crianças com espinha bífida. Estudaram-se 57 crianças seguidas no Núcleo de Espinha Bífida do HDE, de Agosto a Novembro de 1997, com uma idade média de 5,6 anos (6 meses - 18 anos) e uma relação sexo M/F de 0,8/1. A todas as crianças foram efectuados questionários e bateria de testes cutâneos por prick (TC) incluindo látex (extractos UCB-Stallergenes, Lafarma e ALK-Abelló), aeroalergenes comuns e frutos (UCB-Stallergenes).

Definiu-se atopia pela existência de pelo menos um TC positivo (+) para aeroalergenos comuns, excluindo látex. A prevalência de sensibilização ao látex (pelo menos um TC + para qualquer um dos três extractos utilizados) foi de 30% (n=17), dos quais 77% tinham TC+ com os 3 extractos.

Apenas duas crianças sensibilizadas (12%) apresentavam sintomatologia relacionada com a exposição ao látex (urticária/angioedema e rinite). A prevalência de atopia na população estudada foi de 21% (n=12), sem diferença entre as crianças sensibilizadas e as não sensibilizadas ao látex (p=0,15). O número médio de cirurgias a que as crianças foram submetidas foi de 3,7 (mín.-1 e máx.-12), 6,3 nas crianças sensibilizadas ao látex vs 2,7 nas não sensibilizadas (p=0,0001). As crianças sensibilizadas efectuaram na sua maioria (88%) 4 ou mais cirurgias, vs 27% nas crianças não sensibilizadas (p<0,0001). Nos 3 primeiros meses de vida a média de cirurgias foi significativamente mais elevada nas crianças sensibilizadas (2,6), comparativamente às não sensibilizadas (1,6) - (p=0,008). Não se encontraram diferenças entre as crianças sensibilizadas e não sensibilizadas relativamente aos antecedentes familiares de atopia (p=0,78), antecedentes pessoais de patologia alérgica (p=0,98) ou existência de hidrocefalia com derivação ventriculoperitoneal (p=0,21).

### Conclusão:

Identificaram-se como factores de risco para sensibilização ao látex a existência de um número elevado de intervenções cirúrgicas ( $\geq 4$  cirurgias) e a precocidade da realização destas intervenções (< 3 meses). A elevada prevalência de sensibilização ao látex nesta população, a importância da exposição precoce é mantida e a possibilidade de ocorrência de manifestações graves, justifica a instituição de medidas de prevenção primária e obriga à identificação de todas as crianças sensibilizadas, às quais deverá ser feita evicção de produtos com látex. Estudos prospectivos poderão esclarecer a evolução clínica das crianças sensibilizadas assintomáticas.

## SENSIBILIDADE À METACOLINA MEDIDA ATRAVÉS DE DOIS MÉTODOS

Pinto P, Neuparth N, Peralta I, Matos A, Rosado-Pinto J  
Serviço de Imunoalergologia, Laboratório de Exploração Funcional Respiratória,  
Hospital Dona Estefânia, Lisboa  
XIX Reunião Anual da SPAIC - Coimbra, Outubro 1998

**RESUMO:** A PO<sub>2</sub> transcutânea (tcPO<sub>2</sub>) tem sido utilizada por vários autores no estudo da bronco-actividade das crianças pequenas, como indicador da resposta brônquica. Um estudo prévio realizado pelos autores mostrou que a redução de 20% do FEV<sub>1</sub> obtida após a instalação da metacolina correspondia a uma redução média de 19% da PO<sub>2</sub> transcutânea (tcPO<sub>2</sub>), num grupo de asmáticos. Baseados nestes resultados, pretendeu-se avaliar se a dose de metacolina correspondente a 20% da redução do FEV<sub>1</sub> (PD<sub>20</sub>FEV<sub>1</sub>) é semelhante à dose de metacolina responsável pela redução de 20% da tcPO<sub>2</sub> (PD<sub>20</sub>PO<sub>2</sub>). Seleccionaram-se 20 crianças asmáticas com as idades médias de 13 ± 5 anos. Todos os pacientes realizaram testes de provocação brônquica estandarizados, administrando a metacolina através de um dosímetro. Procedeu-se à avaliação da resposta brônquica através da realização de uma espirometria forçada para determinar o FEV<sub>1</sub> e à aplicação de um eléctrodo transcutâneo (TC100, Radiometer, Copenhagen) para medir a tcPO<sub>2</sub>. Construíram-se 2 curvas dose-resposta, uma usando a variação do FEV<sub>1</sub> (em relação ao solvente) e outra usando a variação da tcPO<sub>2</sub> para cada paciente. Calculou-se a PD<sub>20</sub>FEV<sub>1</sub> e a PD<sub>20</sub>PO<sub>2</sub> através da interpolação linear na respectiva curva dose-resposta. A PD<sub>20</sub>FEV<sub>1</sub> variou entre 0,04 e 11,39 µmol, sendo a média geométrica de 0,21 ± 3,0 µmol. A PD<sub>20</sub>tcPO<sub>2</sub> variou entre 0,0007 e 4,56 µmol, sendo a média geométrica de 0,08 ± 1,2 µmol. Não se encontraram diferenças estatisticamente significativas entre a PD<sub>20</sub>FEV<sub>1</sub> e a PD<sub>20</sub>tcPO<sub>2</sub> média (p=0,61), através da aplicação do teste t de Student para amostras emparelhadas. Conclui-se pois que a avaliação da resposta da metacolina poderá ser feita através da PD<sub>20</sub>FEV<sub>1</sub> ou da PD<sub>20</sub>tcPO<sub>2</sub>.



## HIPERSENSIBILIDADE A CORTICOSTEROIDES

Arêdo C, Almeida M, Rosado-Pinto J

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XIX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Coimbra, Outubro 1998

**RESUMO:** Em número muito limitado, têm sido referido quadros clínicos graves de hipersensibilidade a corticosteroides. Anteriormente apresentámos um caso raro de alergia á prednisolona EV (choque anafilático) em criança de 9 anos, sem factores de risco conhecidos. Discutem-se neste trabalho, dois novos casos de hipersensibilidade a corticosteroides sistémicos:

### **Caso Clínico 1:**

Adulta (62 anos), sexo feminino, atópica (sensibilizada a aeroalergenos comuns), com antecedentes de asma brônquica, rinite alérgica e polipose nasal. Na sequência de uma toma de metil-prednisolona oral (Medrol 16 mg), anteriormente tolerada, refere em cerca de 30', quadro de rubor e prurido generalizado, intensos e lesões de urticária da face. Testes cutâneos por prick (TC): + para prednisolona e metil-prednisolona oral. Foi proposta como alternativa terapêutica deflazacort oral (prova de provocação negativa) ou dexametasona EV.

### **Caso Clínico 2:**

Criança (10 anos), sexo masculino, com asma e rinite alérgica, sensibilizada a ácaros e pólenes. Refere mal-estar generalizado, cefaleias, vômitos, febre, urticária e angioedema da face, após 2 tomas de prednisolona (Lepicortinolo 8 20 mg). TC franco + para prednisolona oral; testes cutâneos intra-dérmicos + para prednisolona oral e EV. Fez-se prova de provocação com deflazacort, que foi negativa.

Nos dois casos, existiam factores de risco conhecidos (atopia, história de asma, sexo feminino, idade adulta) para alergia aos corticosteróides. É de realçar que é uma situação excepcional em crianças. O reconhecimento desta entidade clínica, potencialmente fatal e o seu diagnóstico imediato é fundamental, dado que estes doentes podem necessitar de corticoterapia regularmente.

## ASSOCIAÇÃO RARA DE URTICÁRIAS FÍSICAS

*Gaspar A, Almeida M, Rosado-Pinto J*

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XIX Reunião Anual da Sociedade portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Coimbra, Outubro 1998

**RESUMO:** As urticárias físicas representam um subgrupo das urticárias crónicas, de características peculiares e comuns entre si, sendo o diagnóstico efectuado pela indução das lesões mucocutâneas de urticária/angioedema pelo estímulo físico desencadeante. A urticária aquagénica é uma forma rara de urticária física (prevalência < 1%), relacionada com o contacto com água, independentemente da sua temperatura. A urticária a frio representa cerca de 3 a 5% das urticárias físicas e está relacionada com a exposição a frio.

Apresenta-se o caso clínico de uma doente do sexo feminino de 46 anos de idade, referenciada à Consulta de Imunoalergologia por quadro clínico, com cerca de 5 anos de evolução, caracterizado por aparecimento de pequenas pápulas (1 a 3 mm de diâmetro) generalizadas, acompanhadas de intenso prurido, poucos minutos após contacto com água, independentemente da sua temperatura ou salinidade; recentemente (Dezembro/97) referia episódios de urticária localizada à face, mãos e pernas após exposição a ar frio e angioedema dos pés após contacto com superfícies frias, sem queixas cardiovasculares, respiratórias ou gastro-intestinais. A avaliação diagnóstica revelou hemograma, VS, complemento (C3, C4, C1q e CH100) e imunoelectroforese sérica dentro dos parâmetros normais; serologia para vírus Epstein-Barr negativa; anticorpos antinucleares negativos; pesquisa de crioglobulinas/aglutininas a frio negativa; as provas de rastreio de urticária física revelaram teste do cubo de gelo (0 a 4°C) positivo (10 minutos de estimulação) e aplicação de compressa de água à temperatura corporal (37°C) positiva (20 de estimulação). Trata-se de uma forma muito rara (apenas um caso descrito na literatura: *Allergy*, 1997; 52: 678-9) de associação de urticária aquagénica e urticária a frio. Foram prescritas medidas de evicção de exposição ao frio, incluindo evicção de actividades aquáticas e medicação profiláctica com cetirizina (10 mg/dia) com melhoria clínica significativa.

## ESTUDOS EPIDEMIOLÓGICOS SOBRE DOENÇAS ALÉRGICAS NO ARQUIPÉLAGO DA MADEIRA

Rosado-Pinto J\*, Almeida M\*, Neuparth N\*, Borges F\*\*, Câmara R\*\*, Marques A\*\*

\* Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

\*\* Unidade de Imunoalergologia do Centro Hospitalar do Funchal

2º Encontro Nacional Inovação em Saúde. Lisboa, Outubro 1998

**RESUMO:** As doenças alérgicas constituem a 3ª patologia a nível dos países ocidentais, sendo a asma brônquica, em particular, a doença crónica infantil mais frequente em Portugal.

Estudos epidemiológicos têm permitido a aquisição de conhecimentos fundamentais sobre a incidência, prevalência, causa e história natural das doenças alérgicas, permitindo o planeamento, a diferenciação e consequentes avanços nos cuidados de saúde das populações.

Com este projecto, iniciado em 1995, ao abrigo do Protocolo de Cooperação estabelecido entre as duas instituições na Área de Imunoalergologia e contando com a colaboração da Secretaria dos Assuntos Sociais e Parlamentares e da Secretaria da Educação da Região Autónoma da Madeira, pretende-se caracterizar as doenças alérgicas e a atopia em amostras significativas da população do Arquipélago da Madeira, possibilitando a reflexão sobre os resultados obtidos.

Na primeira fase (1995/96), foi estudada uma amostra randomizada de 1300 crianças (6-10 anos), na qual foi identificada uma elevada prevalência de asma e de outras doenças alérgicas, bem como de atopia.

Na seguinte fase do estudo (1997/98), estudaram-se diversas condicionantes destas doenças, através da realização de inquéritos adicionais (qualidade de vida, caracterização dos hábitos tabágicos, cuidados de saúde e conhecimentos dos professores do ensino básico sobre asma), provas de função respiratória, exames analíticos séricos e estudo das variáveis climáticas e ecológicas locais, do interior e do exterior dos edifícios.

Com a análise dos resultados, pretendem-se identificar factores de risco, possibilitando a curto prazo a instituição de medidas de prevenção secundária e terciária, através de acções de educação médica para os profissionais de saúde e para a população em geral, permitindo melhorar a qualidade de vida destes doentes e a realização dos custos directos e indirectos.

A próxima fase do estudo consistirá na avaliação de marcadores genéticos das doenças alérgicas.

## COOPERAÇÃO EM IMUNO ALERGOLOGIA NA REPÚBLICA DE CABO VERDE

Rosado-Pinto J\*, Almeida M\*, Neuparth N\*, Pinto P\*, Santa-Marta C\*, Teixeira C\*\*, Lopes D\*\*\*

\* Serviço de Imunoalergologia Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

\*\* Hospital Dr Agostinho Neto, cidade da Praia

\*\*\* Hospital Dr Baptista de Sousa, cidade do Mindelo, República de Cabo Verde

2º Encontro Nacional Inovação em Saúde, Lisboa, Outubro 1998

**RESUMO:** Em 1989, iniciou-se um projecto na Área da Imunoalergologia, apoiado pelos Ministérios da Saúde de Portugal e de Cabo Verde, no âmbito da cooperação entre os dois países.

Foi possível planear, ao longo destes anos, diversas acções visando a melhoria dos cuidados médicos aos residentes em Cabo Verde afectados por doenças alérgicas.

Definiram-se como objectivos primordiais das missões de cooperação a instalação de consultas diferenciadas nos Hospitais Centrais, a formação dos técnicos de saúde cabo-verdianos em Cabo Verde e Portugal e actividades conjuntas de investigação clínica e epidemiológica.

Foi possível atingir todas as metas propostas, nomeadamente a instalação de consultas, infimamente relacionada com a formação teórica e prática efectuada, bem como colaborar com a adequação do formulário medicamentoso nacional nesta área.

A divulgação de métodos de inalação de fármacos revelou-se decisiva, nomeadamente na abordagem do doente asmático, quer em ambulatório, quer na urgência hospitalar, reduzindo significativamente a morbilidade da doença, nomeadamente o número de internamentos.

Em 1993, por acordo dos dois Ministérios da Saúde envolvidos iniciou-se um projecto epidemiológico, visando o estudo das doenças no Arquipélago de Cabo Verde, utilizando métodos normalizados e validados.

Entre 1994 e 1997, foi possível estudar duas Ilhas (Sal e S. Vicente) identificando-se uma prevalência de asma brônquica infantil de 7 a 10%, semelhante aquelas encontradas na Europa, mas com diferentes factores de risco e condicionantes, nomeadamente genéticos e ambientais.

A uma baixa prevalência de sensibilizações alérgicas, associa-se um peso significativo das infecções respiratórias, pelo que as medidas preventivas, neste país africano, passarão mais pelo controlo da infecção, podendo as doenças alérgicas, nomeadamente as respiratórias, relacionar-se com um melhor prognóstico.

As missões de Cooperação continuam a desenvolver-se (a 12ª, realizou-se em Maio de 1998), orientadas para a consolidação dos objectivos referidos.

# QUALIDADE DE VIDA (QDV) E AUTO-CONCEITO EM CRIANÇAS ASMÁTICAS

Pinto V, Gonçalves I, Rosado-Pinto J

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia

XIX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia clínica. Coimbra, Outubro 1998

**RESUMO:** A avaliação da QDV das crianças asmáticas visa a identificação dos aspectos psico-sociais da sua vida. Esta identificação ajudar-nos-á a melhorar o apoio prestado á criança e pais, de modo a poderem enfrentar todos os aspectos menos positivos da doença crónica.

Com este estudo pretende-se avaliar a QDV de crianças asmáticas e não asmáticas; verificar se existem diferenças significativas entre os 2 grupos, nomeadamente ao nível do auto-conceito e verificar se a existência de uma melhor QDV implica um melhor, auto-conceito. Os instrumentos utilizados foram: Questionário de QDV para crianças; Escala de Piers-Harris do Auto-Conceito em Crianças. Procedeu-se á construção de um questionário de QDV que pudesse ser aplicado tanto a crianças asmáticas como a crianças saudáveis, que nos permitisse uma avaliação global da QDV asmática tendo como referência uma população saudável. A amostra é constituída por 30 crianças asmáticas (G1) e 30 crianças não asmáticas (G2) com idades compreendidas entre os 8 e os 13 anos. O G1 foi seleccionado no Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia, sendo o único pressuposto a condições de diagnóstico de asma. A selecção do G2 foi realizada em escolas.

Dos resultados obtidos denota-se existirem diferenças significativas entre as 2 amostras, relativamente á variável QDV. No que respeita ao auto-conceito nos 2 grupos, não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre o resultado do auto-conceito global, no entanto foram observadas diferenças ao nível do factor I, factor este que remete para o tipo de comportamento que um jovem apresenta em diferentes situações (familiares, pessoais e escolares) tendo o grupo de crianças asmáticas obtido um melhor resultado. Outro aspecto a salientar é a existência de uma correlação significativa entre QDV e Auto-Conceito, em especial nas áreas que remetem para o nível de ansiedade e julgamento do rendimento intelectual.

Dos resultados conclui-se que as crianças asmáticas apresentam um quadro de maiores limitações das suas rotinas diárias podendo este factor ser traduzido por existir uma maior protecção parental e menor autonomia. O modo como a criança encara a integra a sua doença, vai ter influência no seu comportamento diário em diferentes áreas. Se a Criança se sente limitada nas suas acções, nas relações com colegas, e tendo em conta a QDV é um conceito que abrange diferentes áreas da vida, quanto pior a QDV, pior será o seu Auto-Conceito.

## BRONCHIAL ASTHMA IN THE FIRST YEARS OF LIFE - PROSPECTIVE STUDY

*Gaspar A, Almeida M, Pires G, Prates S, Câmara R, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J*  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia  
World Asthma Meeting, Barcelona, Espanha, Dezembro 1998

**RESUME:** Although in few number, prospective paediatrics studies had identified risk factors, related with symptoms evolution. A 3 years prospective cohort study was performed, in order to correlate clinical outcome of bronchial asthma (BA) in the first 6 years of life, with prognostic factors for the persistence of symptoms (analysis of questionnaire, skin prick test - SPT - and total IgE). In 1993, a group of 308 asthmatics aged  $\leq 6$  years was enrolled; in 1996 (first systematic re-evaluation program 3/3 years), 287 (93%), were clinically evaluated and it was performed SPT to those who had negative results. A high prevalence of atopy (48%) was found. It was observed a direct relation between allergen sensitisation and persistence of symptoms ( $p < 0,00001$ ), 97% of the atopic patients remained with symptoms vs. less than 40% of the non atopics. It was found a relation between persistence of symptoms and personal history of atopy ( $p < 0,0001$ ), beginning of symptoms  $\geq 3$  years ( $p = 0,0009$ ) and raised levels of total IgE ( $p < 0,0001$ ). A relationship between new sensitisation and clinical outcome was found; 58% of non-atopic children with persistence of symptoms become sensitised in 1996. Family history of allergy or BA was not identified as risk factors. As conclusion, poorer prognosis factors, characterising different phenotypes, were identified: personal history of allergic disease, beginning of symptoms  $\geq 3$  years, allergen sensitisation and raised levels of total IgE. In a significant number of patients clinical symptoms can precede allergen sensitisation. More studies are needed to clarify the relevance of atopy prevention in these children.

## VACATIONS COURSE FOR ASTHMATIC CHILDREN - MEDICAL AND PSYCHOLOGICAL APPROACH

*Pinto V\*, Gaspar A\*, Pires G\*, Saraiva H\*\*, Abreu-Nogueira J\*, Rosado-Pinto J\**

\* Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

\*\* Escola Superior de Educação João de Deus

World Asthma Meeting, Barcelona, Espanha, Dezembro 1998

**RESUME:** During this last 7 years, vacations course were organised, annually, in Gouveia-Serra da Estrela (altitude: 1300m), by the Immunology Service of Dona Estefânia Hospital (HDE), for asthmatic children, aged 8-10 years. This project has the collaboration of the city of Gouveia, Serra da Estrela National Park and João de Deus Collage and the support of Astra. Asthmatic children (about 40 annually) came from all over country: Lisboa, Porto, Coimbra, Vila Nova de Gaia and Madeira. The aim of this course is to learn more about the feelings of the asthmatic children and to promote their autonomy / sense of responsibility, regarding the control of their chronic disease. Medical and psychological interviews were performed to all the children; in these last two years also a questionnaire and the elaboration of two drawings regarding asthma. Most of the children regard their disease as "low severe", though limitative and describe it mainly with sadness, through their personal experience of the crises. It seems to exist already psychological adaptive mechanisms, which allow them to recognise, deal and live with their chronic disease. During the course, behaviour changes are observed, improving the bounding with other children/adults and performing sport activities without fears. Inhalation techniques and utilisation of Peak-Flow Meter in the monitorization of asthma are learned, allowing the children's better recognition and treatment of the crisis, stressing the need of education of the asthmatic patients.

## ATOPY AND ENTEROPARASITES

Almeida M<sup>(1)</sup>, Arêde C<sup>(1)</sup>, Santa-Marta C<sup>(1)</sup>, Pinto P<sup>(1)</sup>, Daniel I<sup>(2)</sup>, Peres I<sup>(2)</sup>, Abreu-Nogueira J<sup>(1)</sup>, Rosado-Pinto J

1) Serviço de Imunopatologia do Hospital de Dona Estefânia

2) serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia

Key-Words: Parasites - Atopy - Children - Prevalence

**RESUME:** There are not many studies about the intestinal parasitosis (IP) and atopic asthma (AA) relationship, and these show discordant results, possibly due to different studies design and differences in population selection. On the basis of personal results obtained by an epidemiological inquiry designed to estimate the prevalence of enteroparasitosis in asthmatic children and vice versa, the aim of this study was to compare the prevalence of IP in AA and in a control group (CG) by cross sectional study using clinical and laboratorial parameters, applied to 63 children (47 with AA and 16 in CG) aged 6 to 11 years, 37 males and 26 females, Caucasians, with the same socioeconomical conditions, consecutively selected in our Hospital. The results showed: The IP in AA children was 21,3%; the IP in CG was 25%; in the group with AA and IP, 40% of them had symptomatology of IP; in the CG with IP, 100% had symptoms.

### Conclusions:

- The IP prevalence in AA was not statistically different from the IP in CG ( $p > 0,05$ ).
- More data are needed to clarify the significant differences between the symptomatology rates of IP in asthmatic and non asthmatics; the reduced number of patients with symptoms in AA may reflect modulation of IP in AA and/or different parasite load.



## SOLUBLE CD30, DEHYDROEPIANDROSTERONE SULFATE AND DEHYDROEPIANDROSTERONE IN ATOPIC AND NON ATOPIC CHILDREN

Abreu -Nogueira J, Pinto P, Loureiro V, Prates S, Gaspar A, Almeida M, Rosado-Pinto J  
Key-Words: Atopy - Children - sCD30 - DHEA - DHEAS - Th<sub>1</sub> - Th<sub>2</sub>

**RESUME:** Elevated levels of soluble CD30-sCD30 (possibly related to Th<sub>2</sub>) are seen in atopy and other diseases. Dehydroepiandrosterone (DHEA) may regulate Th<sub>1</sub>/Th<sub>2</sub> balance. The aim was to study the relationship between the levels of sCD30, DHEAS and DHEA in atopic (A) and non atopic (B) children, to assess immune-endocrine interactions. We studied 36 children (8-15 years), 18 (A) monosensitized to *Dermatophagoides Pteronyssinus* (Dpt.), and 18 (B) with isolate rhinitis (R) or asthma (BA) and R (33,3%) without differences in age and sex. They were all HIV negative and free from any medication. It was determined sCD30, DHEAS and DHEA. There was no statistically significant differences between A and B for the levels of DHEAS, DHEA suggesting that the role of this regulation in Th<sub>2</sub> type is not important in patients with allergic disease in this age group. sCD30: A-mean 121,1 U/ml; B-mean 53,9 U/ml. This difference is statistically significant- p=0,02. sCD30 in patients only with R showed also significant differences - p=0,01. These results could reflect the Th<sub>2</sub> profile. There is an overlap of the values (for R <80 U/ml; for BA + R <140 U/ml). Due to this only values >80 U/ml for R and >140 U/ml for BA + R could be considered discriminating for atopy.

## A SOMATIZAÇÃO: O MEU CORPO COMUNICA...

Santos F, Pires P, Pombo J, Brito I

Hospital de D. Estefânia

Departamento de Pedopsiquiatria - Equipa de Ligação

Seminário da Associação Portuguesa de Psiquiatria de Ligação H.D.E. - Março 1998

22nd European Conference On Psychosomatic Research - Manchester, Setembro 1998

2º Congresso Europeu de Psicopatologia da Criança e do Adolescente-Sevilha, Outubro 1998

**RESUMO:** A somatização tem na prática clínica psiquiátrica hospitalar uma expressão importante. No ano de 1997 esta correspondeu ao 2º motivo dos pedidos à equipa de ligação. Os autores definem o conceito de somatização no contexto da intervenção de uma equipa de Pedopsiquiatria de Ligação num Hospital Pediátrico. É realçado a importância de uma abordagem global da criança. Na sequência da apresentação de um caso clínico produzem-se algumas considerações sobre a intervenção psiquiátrica efectuada.

### **Metodologia:**

É descrito um caso clínico de um adolescente de 13 anos de idade, sexo masculino, internado para esclarecimento de quadro neurológico grave, com início no 1º ano de vida; epilepsia com crises parciais complexas, com repercussões sócio-familiares significativas (frequentava de forma irregular o 2º ano de escolaridade). Os exames complementares de diagnóstico efectuados, nomeadamente E.E.G. com vídeo, não mostraram alterações sugestivas. Houve intervenção conjunta da Pedopsiquiatria e Neurologia.

### **Resultados:**

Iniciou psicoterapia e terapêutica farmacológica. Foi feita uma abordagem junto dos pais, no sentido de promover a autonomia do adolescente. Assistindo-se a uma melhoria clínica franca com reintegração sócio-familiar.

Mantém seguimento em consulta de Pedopsiquiatria.

### **Conclusões:**

Salienta-se a importância de uma abordagem pluridisciplinar, em que é fundamental a comunicação entre os diferentes técnicos.

É imprescindível que o projecto terapêutico e de seguimento pós-alta seja elaborado em conjunto.

# OS DIREITOS DA CRIANÇA INTERNADA

*Santos F, Pombo J, Farinha S, Pires P, Brito I*

Eq. Ligação

Departamento Psiquiatria de Infância e Adolescência, Hospital Dona Estefânia

Associação Portuguesa de Saúde Mental - Dia Mundial da Saúde Mental, Porto, Outubro 1998

**RESUMO.Objectivo:** Na última década tem-se assistido a uma preocupação crescente no sentido de humanizar os serviços de atendimento à criança. Os autores propõem-se comentar os direitos da criança internada, reunidos na carta da criança hospitalizada, e a forma encontrada pela Eq. de Ligação para melhorar a humanização dos serviços pediátricos.

**Metodologia:**

Utilizando a carta hospitalizada, elaborada para várias Associações Europeias de Apoio à Criança, analisaram-se os diferentes itens e compararam-se com a realidade vivida no H.D.E..

**Resultados:**

Apesar das diferentes iniciativas desenvolvidas pela Eq. Pedopsiquiatria Ligação no sentido de humanizar os serviços de atendimento à criança, (nomeadamente acções de formação para pessoal técnico do Hospital, elaboração de folha de pedido de observação Pedopsiquiátrica, modelo de intervenção conjunta entre pedopsiquiatria/pediatria/ enfermagem), e de alguns comportamentos se terem modificado, existe ainda um distanciamento entre a realidade que temos e o ideal a que nos propomos (ausência de Internamento Pedopsiquiátrico e de Hospital de dia, falta de estruturas nos Serviços para acolhimento dos pais, ausência de espaço de Internamento adaptados para adolescentes, dificuldades na comunicação entre pais e técnicos de saúde).

**Conclusão:**

É importante compreender que só pela aceitação da realidade do sofrimento psicológico na doença física pode haver uma verdadeira mudança na atitude de quem trata.

## ISOLAMENTO INESPERADO OU CULMINAR DE UMA SITUAÇÃO ARRASTADA?

*Martins E, Lago B*

Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital Dona Estefânia

IX Encontro de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Dezembro 1998 - torre do Tombo, Lisboa

**RESUMO. Objectivos:** Tendo por base a clínica, as autoras reflectem sobre o peso relativo dos diversos factores etiológicos na eclosão e permanência das psicoses infantis, nomeadamente o papel das primeiras relações pais-bébé e da interacção familiar, as quais parecem predominar em determinadas situações.

### **Metodologia:**

Aborda-se um caso de uma criança de seis anos e 11 meses que iniciou um quadro clínico com traços psicóticos aos cinco anos e dois meses de idade. Até esta data, o Ricardo teve desenvolvimento psicomotor aparentemente adequado á idade, exceptuando um ligeiro atraso da linguagem.

Foi enviada á consulta de Psiquiatria de Infância e da Adolescência pela Unidade de Genética do Hospital Santa Maria, após exclusão de causa orgânica.

Este trabalho foi realizado após seis meses de seguimento nas nossa consultas, com intervalos de três semanas, trabalhando-se fundamentalmente com os pais a nível da dinâmica familiar e com o Hugo na interacção com o terapeuta.

### **Resultados:**

Ao se introduzir a noção de triangulação na família, com maior participação do pai na vida do filho, este tem vindo a mostrar uma progressiva melhoria no relacionamento com o exterior.

### **Conclusão:**

Nesta situação, foi fundamental estar atento ás interacções familiares. É também fulcral o trabalho conjunto com a escola. Parece-nos que o Ricardo está neste momento a retomar o prazer na interacção com os outros, ao sentir gratificação na comunicação.

# CONTIGUIDADES DA PATOLOGIA PSICÓTICA

*Brito I*

Hospital de Dona Estefânia

Departamento de Pedopsiquiatria

Equipa de Ligação

Apresentado em Congresso Nacional da Psiquiatria da Infância e Adolescência, Lisboa, Dezembro 1998

**RESUMO.Objectivos:** A abordagem de um doente com perturbação da relação e da comunicação é muitas vezes pluridisciplinar, com a intervenção conjunta de diferentes especialidades: pedopsiquiatria, pediatria do desenvolvimento e neurologia. Estes casos levantam inúmeras questões nomeadamente em relação ao diagnóstico (diferencial e precoce), abordagem terapêutica e de seguimento da criança e dos pais. A autora, através da descrição de um caso clínico, aborda questões de etiopatogenia, funcionamento psíquico e intervenção pedopsiquiátricas.

**Metodologia:**

É apresentado um caso clínico, com um vídeo familiar, realizado durante os primeiros 2,5 anos de vida da criança. É discutido a semiologia, o diagnóstico e a intervenção terapêutica.

**Resultados:**

As descontinuidades do desenvolvimento desta criança conduziram a frequentes reuniões de síntese e a reavaliações periódicas pluridisciplinar. Nestas reuniões discutiram-se as limitações em várias áreas do desenvolvimento desta criança, mas também as suas potencialidades evolutivas e formas de as desenvolver.

**Conclusão:**

As complexidades desta patologia conduziram a um intercâmbio de experiências e conhecimentos científicos e solidificou a consciência de imprescindibilidade de uma abordagem interdisciplinar.

# UM CASO DE SOMATIZAÇÃO

*Brito I, Santos F*

Hospital de D. Estefânia

Departamento de Pedopsiquiatria Equipa de Ligação

Apresentado em : Manual de textos de apoio da cadeira de Pediatria da F.C.M.  
da Universidade Nova de Lisboa

**RESUMO:** Determinados doentes percorrem várias especialidades pediátricas e passam pelas urgências por queixas somáticas sem tradução orgânica.

A fixação numa queixa somática encobre e dificulta o acesso a patologia psíquica subjacente.

A valorização da vertente psíquica só é possível num trabalho articulado com a pediatria.

Através da descrição de um caso clínico mostram-se as dificuldades na mobilização destas patologias, que têm implícita a aderência familiar.

## **Metodologia:**

Apresentação de um caso clínico de uma doente do sexo feminino, de 13 anos de idade, internada por queixas de dores abdominais intensas, taquicárdia, dispneia e mal estar geral.

Tendo realizado vários exames complementares de diagnóstico que se mostraram inconclusivos. Discute-se a intervenção pedopsiquiátrica.

## **Resultados:**

Evidenciou-se a componente psíquica no desencadear e evoluir das queixas, propondo-se uma intervenção nesta área à doente e à família, que revelaram dificuldades em aceitar novas significações para a sua sintomatologia.

## **Conclusões:**

A aceitação da patologia psíquica implica a uma aceitação e uma maleabilidade familiar, sem a qual não nos é possível o acesso ao sofrimento da criança.

Neste caso, a entrada na fase da adolescência, poderá permitir a esta jovem, encontrar novas formas de funcionamento psíquico.

## HIPOACÚSIAS DE TRANSMISSÃO - um caso clínico

Batista S, Rebelo V, Carvalho C, Melo A, Lima M, Calado V  
Hospital de Dona Estefânia - S. de Otorrinolaringologia  
Trabalho apresentado em reunião do S. ORL do Hospital Dona Estefânia

**RESUMO:** As hipoacúsias de transmissão são um problema muito frequente da patologia otológica da criança, sendo dez vezes mais frequente que as hipoacúsias de percepção.

Habitualmente são hipoacúsias de grau ligeiro a moderado não ultrapassando a perda de 60 dB.

Os autores, fazem uma breve introdução onde apresentam uma classificação de hipoacúsias em função do seu grau, do momento da sua instalação e do nível topográfico da lesão que lhe deu origem, assim como fazem uma breve referência etiológica da hipoacúsia de transmissão quer esta seja de causa adquirida, quer de causa congénita ou de causa hereditária de aparecimento secundário.

O caso clínico descrito envolve uma criança do sexo feminino, de 11 anos de idade, raça caucasiana, que refere diminuição da audição no ouvido direito, desde os 5 anos de idade, sem qualquer outro sintoma acompanhante ou antecedentes otológicos a referir.

O diagnóstico foi feito pela observação otoscópica, audiometria tonal simples e impedanciometria. A otoscopia mostrava tímpanos com características anatómicas normais. O audiograma tonal simples revelava uma hipoacúsia de transmissão á direita com um "gap" aéreo-osseo, nas frequências conversacionais, de aproximadamente 45 dB. O timpanograma era do tipo A de Jansen com ligeira diminuição de amplitude á direita. Posteriormente, a Tomografia Axial Computorizada dos rochedos, mostrou uma *dismorfia da cadeia ossicular com fusão da bigorna, na região da curta apófise, ao contorno inferior do aditus ad antrum, na parede timpânica posterior.*

A técnica cirúrgica efectuada, constou de timpanotomia exploradora do ouvido direito por via retro-auricular, tendo sido feita exeresé da bigorna, após desarticulação desta com o estribo e o martelo, e remoção por brocagens da fusão óssea da curta apófise da bigorna com a parede posterior da caixa do tímpano. Em seguida realizou-se, ossiculoplastia com interposição de prótese de cerâmica entre o capítulo do estribo, o qual estava intacto e móvel, e o cabo do martelo.

O pós operatório decorreu sem complicações, tendo o controlo audiométrico aos 3 meses e 9 meses após cirurgia, revelando um quase encerramento do "gap" aéreo-osseo, da ordem dos 10 dB.

## MUCOVISCIDOSE - CASO CLÍNICO

Vera-Cruz P, Neto V, Calado V

Hospital Dona Estefânia - S. de Otorrinolaringologia

Trabalho apresentado em reunião clínica do S. ORL do Hospital Dona Estefânia

Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Córvida Facial - 1998

**RESUMO:** A mucoviscidose é uma doença genética, de tipo autossómico recessivo, com envolvimento da função glandular exócrina. O comportamento mucociliar é habitualmente traduzido por uma tríade que inclui a doença pulmonar, a insuficiência pancreática e níveis de electrólitos elevados no suor. Do foro otorrinolaringológico há afecção do tracto respiratório superior com pansinusite crónica e polipose nasal geralmente bilateral.

O caso clínico que descrevemos envolve uma criança do sexo feminino, de raça caucasiana que iniciou a frequência da consulta ORL aos 16 meses de idade por otites de repetição e obstrução nasal moderada. Aos 4 anos foi feita adenoidectomia e colocação de tubos de ventilação transtimpânica bilateralmente, tendo passado bem até aos 7 anos.

Inicia então um quadro de obstrução nasal bilateral, rinorreia mucopurulenta e cefaleias intensas, resistente á terapêutica médica instituída. O TAC realizado revelou uma pansinusite e a endoscopia evidenciou uma polipose nasal á direita. Por suspeita de mucoviscidose foi pedido o teste do suor que foi positivo. O estudo do DNA revelou a condição de portador do pai e da mãe.

Por não ter havido melhoria subjectiva com tratamento médico optou-se por realizar polipectomia, meatotomia média á direita e punção com drenagem maxilar esquerda.

A principal particularidade deste caso, reside no facto das manifestações clínicas iniciais serem, ao contrário do habitual, de tipo sinusal, condicionando a orientação diagnóstica de mucoviscidose por otorrinolaringologia.



## MASTOIDITE AGUDA NA CRIANÇA "A NOSSA EXPERIÊNCIA"

Vera-Cruz P, Farinha R, Calado V

Hospital de Dona Estefânia

Serviço de Otorrinolaringologia

Trabalho apresentado em reunião do Serviço de Otorrinolaringologia

Enviado para publicação no International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology

**RESUMO:** A incidência da mastoidite aguda tem sofrido algumas variações desde os anos cinquenta, apesar do aumento da eficácia dos antibióticos.

O nosso trabalho visou fundamentalmente estudar os factores de risco, a apresentação clínica, o diagnóstico, e o tratamento da mastoidite aguda e das suas complicações na criança.

Com essa finalidade foram revistos 62 processos clínicos de doentes em idade pediátrica, internados no Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Dona Estefânia, entre Janeiro de 1993 e Dezembro de 1997.

Verificou-se haver uma distribuição relativamente homogênea de casos, durante o período de 5 anos de estudo.

A idade dos doentes variou entre os 5 meses e os 14 anos, com uma média de 4,2 anos. 52% eram do sexo masculino e 48% do sexo feminino. Verificou-se um pico de incidência da doença no 2º ano de vida e uma menor incidência, estatisticamente significativa, no Verão.

Clinicamente os doentes apresentaram-se com otalgia (19,4%); protrusão auricular (56,5%); edema retroauricular (67,7%); febre (48,4%) e leucocitose (45,2%). Havia uma otite média aguda em 45,2% dos casos.

A maioria dos doentes estava em tratamento, antes do internamento, com antibióticos como a amoxicilina, macrolidos ou sulfamidas.

O microorganismo mais frequentemente isolado foi o streptococcus pneumoniae.

Foram ainda isolados o staphylococcus aureus, proteus mirabilis e pseudomonas aeruginosa.

Todos os doentes foram tratados com cefalosporinas da 3ª geração, por via intravenosa, por vezes associando metronidazol (quando havia suspeita de anaeróbios) ou outro antibiótico.

Verificaram-se 15 complicações: 14 abscessos retroauriculares subperiosteos, que foram drenados e um empiema subdural. A cirurgia foi ainda necessária em 16 doentes: 11 foram submetidos a mastoidectomia cortical e em 8 foram aplicados tubos de ventilação transtimpânica. A paracentese foi utilizada em 23 doentes (37,1%).

O tempo médio de internamento foi de 11,9 dias, com o mínimo de 4 e o máximo de 68 dias, sendo maior nos casos operados.

Como conclusão podemos dizer que a otite média aguda resistente aos antibióticos é um factor de risco para a mastoidite aguda. O aparente aumento de incidência da mastoidite aguda nos anos recentes, poderá estar relacionado com a maior resistência bacteriana aos antibióticos, como a resistência do pneumococo à penicilina, aumento da produção de  $\beta$ -lactamases (Mora-xella; Haemophilus), terapêutica médica insuficiente, inadequada, ou mal conduzida e ausência de paracentese nos casos em que estaria indicada.

# CONTRIBUIÇÃO PARA O ESTUDO BACTERIOLÓGICO DA OTITE MÉDIA AGUDA (O.M.A.) EM PORTUGAL

Monteiro L, Calado V

trabalho apresentado na Biblioteca do Centro de Diagnóstico de O.R.L. do Hospital de Dona Estefânia. Dezembro 1998

**RESUMO:** A otite média aguda é uma das doenças infecciosas mais frequentes da infância, sendo uma das causas mais frequentes de observação nos Serviços de Urgência Pediátrica. A emergência, a nível mundial, de estirpes bacterianas resistentes aos antibióticos mais utilizados no tratamento desta doença, levou a classe médica à utilização de novos antibióticos, supostamente activos contra estas bactérias, na tentativa de ultrapassar essa dificuldade.

Ao longo de um ano (de Novembro de 1997 a Novembro de 1998), foi colhido pús, por miringotomia, dos ouvidos de trinta doentes, seguindo-se o exame bacteriológico cultural e antibiograma.

A decisão de se proceder a miringotomia baseou-se na falência da terapêutica antibiótica em curso ou recentemente terminada, ou no aparecimento de complicações de O.M.A.

A população estudada foi constituída por dezasseis crianças do sexo masculino e quinze do sexo feminino, com idades compreendidas entre os cinco e 49 meses de idade.

Em 10 casos foram isolados estirpes de *Haemophilus Influenzae* (33,3%), três dos quais produtores de B-lactamases em 9 casos isolaram-se *Streptococcus Pneumoniae* (30%), em 2 casos *Staphylococcus áureos* (6,7%) e um caso uma *Moraxella catarrhalis* (3,3%). Em 8 casos não foi possível isolar o agente patogénico (27,5%).

Apesar de os doentes terem sido sujeitos a terapêutica antibiótica, quer nos dias precedentes, quer na altura da colheita de pús, foi possível na maioria dos casos, isolar o agente infectante (72,5%), sendo sensíveis "in vitro" ao antibiótico em curso, pelo que pensamos que existem outros factores ainda não completamente classificados, que podem contribuir para a falência do tratamento médico da O.M.A.

## SINDROMA DE TRANSFUSÃO FETO FETAL - QUAL A CONDUTA?

Redondo L

Departamento de Obstetrícia do Hospital Garcia da Orta  
Serviço de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital Dona Estefânia  
Apresentado em reunião clínica . Maio, 1998

**RESUMO:** O Síndrome de Transfusão Feto Fetal, cuja incidência não está bem definida, ocorre em aproximadamente  $\frac{1}{4}$  dos gêmeos monocoriônicos.

Praticamente todas as placentas monocoriônicas apresentam anastomoses vasculares, mais frequentemente interarteriais na superfície coriônica (75%), mas também intervenosas e arteriovenosas (50%).

A fisiopatologia deste síndrome não é conhecida. Alguns autores sugerem que as comunicações vasculares superficiais seriam protetoras, ao permitir o fluxo sanguíneo bidireccional e portanto equilibrado e que seriam as anastomoses arteriovenosas profundas as responsáveis pelo desequilíbrio hemodinâmico.

Descreve-se o caso clínico de uma primigesta de 19 anos, com gravidez gemelar planeada e vigiada desde o 1º trimestre, enviada á consulta hospitalar ás 18 semanas.

A ecografia ás 19 semanas mostrou tratar-se de uma gravidez gemelar biamniótica monocoriótica, revelando discreta discrepância dos pesos fetais e líquidos amnióticos diminuindo no feto mais pequeno (2º feto).

A situação evoluiu rapidamente com hidrâmnios do 1º feto tendo havido necessidade de proceder a amniocenteses terapêuticas seriadas.

Ás 24 semanas recorreu ao Serviço de Urgências por algias pélvicas, constatando-se hidrâmnios sob tensão do 1º feto, contractilidade uterina irregular e alteração dos padrões de fluxo da artéria umbilical de ambos os fetos, com ausência do diástole no 1º feto e fluxo diastólico invertido no 2º feto. Ás 24 horas de internamento verificou-se morte fetal do 1º feto.

A propósito deste caso clínico os autores abordam a problemática em estabelecer critérios diagnósticos precisos e a controvérsia dos esquemas terapêuticos. Alguns autores reforçam benefícios com a amniocentese terapêutica seriada, nomeadamente na prevenção do trabalho de parto pré-termo e na diminuição da mortalidade perinatal para 40%, enquanto outros defendem que é prejudicial para o gêmeo transfusor não sendo suficiente para diminuir a mortalidade. A oclusão com laser dos vasos placentares parece ser mais eficaz, com a vantagem de permitir o isolamento hemodinâmico do feto vivo evitando, potencialmente, as lesões embólicas e hipotensoras.

Comentam a elevada taxa de mortalidade perinatal (50-60%) e a elevada incidência de lesão cerebral (20%) nos sobreviventes (paralisia cerebral, microcefalias, porencefalias e encefalomalacia multiquística).

Efectuam uma reflexão sobre as dificuldades da conduta obstétrica face á incapacidade de prever a embolização.

## BANDA AMNIÓTICA VASCULARIZADA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

*Leitão C\*, Silva A, Campos A, Revez A, Gaspar G*

Serviço de Medicina Materno fetal / Unidade de Ecografia - Maternidade Dr Alfredo da Costa  
\*Interna do Internato Complementar de Ginecologia-Obstetrícia da Maternidade Magalhães Coutinho  
Apresentado em Reunião do Serviço de Medicina Materno-Fetal, Maio 1998  
1º Congresso de Medicina Materno-Fetal da Maternidade Dr Alfredo da Costa, fevereiro 1999

**RESUMO:** Duas estruturas anormais podem criar imagens ecogénicas intraamnióticas lineares idênticas: as bridas e as bandas amnióticas (amniotic sheets). As primeiras associam-se frequentemente a anomalias fetais, enquanto que as segundas não têm geralmente implicações em termos obstétricos.

Os autores apresentam um caso clínico de uma gravidez mal vigiada de 33 semanas. A ecografia revelou hidrâmnios, banda amniótica vascularizada, placenta bilobada, feto sem anomalias aparentes no P50. Analiticamente, apresentava as seguintes alterações - VDRL+ com TPHA=1:5120, CMV+ com IgG>250 UI/ml.

Realizou-se cesariana electiva às 34 semanas. Recém nascido sexo feminino, peso 2330g, Apgar 8/9 com imperfuração anal e tubérculo pré-auricular. Aspecto macroscópico da placenta - Placenta bilobada com inserção velamentosa do cordão.

Neste caso podemos enquadrar a banda amniótica como consequência de uma alteração estrutural da placenta, com risco obstétrico de hemorragia intra-amniótica devido à sua vascularização.

## GRAVIDEZ E INFECCÃO POR VIH

Nery I

Maternidade Magalhães Coulinho

Apresentado em Reunião do Serviço

**RESUMO:** Sendo a infecção por VIH (vírus da imunodeficiência humana) uma entidade nosológica em crescimento na nossa sociedade, atingindo um grupo etário jovem e com graves implicações psicológicas e sociais, a autora fez uma revisão dos 18 casos vigiados na nossa consulta durante um ano.

Foram avaliados os seguintes parâmetros: tipo de vírus, idade, raça, número de parceiros sexuais e paridade. Analisou-se a patologia associada prévia ou induzida pela gravidez. Foi também avaliada a evolução da gravidez, o tipo de parto e os recém nascidos.

O vírus predominante foi o VIH 1. Das 18 grávidas 6 já tinham diagnóstico anterior à gravidez e em 4 delas esta foi programada. Só 3 tinham história de toxicodependência. Não foi concludente a influência do número de parceiros.

Houve grande associação com outras doenças sexualmente transmissíveis (DST) e a patologia induzida foi semelhante à das outras grávidas.

Quanto à evolução da gravidez duas tiveram aborto espontâneo, uma fez interrupção voluntária da gravidez e uma encontra-se ainda grávida. Todas as grávidas cuja gravidez evoluiu fizeram terapêutica dependendo esta do estado da doença.

O tipo de parto foi semelhante ao das outras grávidas sendo as cesarianas efectuadas por motivos obstétricos. Estes partos foram feitos noutros estabelecimentos hospitalares.

Das catorze recém nascidas apenas um teve seropositividade.

O baixo número de grávidas seropositivas talvez seja devido ao facto do serviço de urgência estar fechado sabendo que muitas destas mulheres não são vigiadas e o diagnóstico é intra parto.

As puérperas são referenciadas a uma consulta de medicina onde a taxa de abandono é elevada embora mantenham a vigilância do recém nascido.

# FÍGADO GORDO AGUDO DA GRAVIDEZ: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

*Leitão C\*, Grilo I, Lacerda A, Roncon A, Guerreiro C, Pereira F*

Serviço de Urgência - Maternidade Dr Alfredo da Costa

\* Interna do Internato Complementar de Ginecologia-Obstetrícia da Maternidade Magalhães Coutinho  
Equipa da Dra Fernanda Pereira

Apresentado no Serviço de Urgência da Maternidade Dr Alfredo da Costa, Maio 1998

Iº Congresso de Medicina Materno-Fetal da Maternidade Dr Alfredo da Costa - Lisboa, Fevereiro 1999

**RESUMO:** O fígado gordo agudo da gravidez é uma complicação rara, que ocorre caracteristicamente no IIIº trimestre (incidência de 1/10 000-15 000). A etiopatogenia é desconhecida, embora esta entidade clínica constitua uma das formas mais graves de disfunção hepática na gravidez.

Tem uma alta taxa de mortalidade materna e fetal, podendo atingir os 75%. Nos últimos anos, a mortalidade tende a situar-se nos 20%, em virtude do diagnóstico mais precoce e da adopção da conduta terapêutica adequada - o parto.

O quadro clínico inicial inclui mal estar, anorexia, náusea, vômitos, dor abdominal e icterícia. A hipoglicémia, a coagulopatia e a encefalopatia - clinicamente relevantes - refletem a gravidade da difusão hepática. O agravamento progressivo conduz a uma falência multiorgânica, com coagulação intravascular disseminada e insuficiência renal aguda.

Várias técnicas imagiológicas (ecografia, TAC, RMN) têm sido utilizadas para complementar o diagnóstico clínico, apesar de só a biópsia hepática fornecer o diagnóstico definitivo.

Os autores descrevem um caso de uma nulípara de 35 anos, internada às 35 semanas com um quadro de anorexia, náuseas e vômitos, acompanhados de elevação moderada das transaminases, hiperbilirubinémia, hiperuricémia, alteração da função renal e das provas de coagulação. Perante este quadro clínico foi decidido induzir o trabalho de parto.

Por agravamento da situação clínica - quadro confusional e hipoglicémia grave - é colocada a hipótese diagnóstica de fígado gordo agudo da gravidez, iniciada a correcção do desequilíbrio metabólico e da coagulopatia e é realizada cesariana. O recém nascido do sexo masculino pesou 2465g, teve índice de Apgar de 4/8 e o pH do cordão foi de 7,19. O período neonatal ocorreu sem complicações.

No pós operatório houve uma evolução favorável do quadro clínico materno.

Apesar do fígado gordo agudo da gravidez ser uma patologia rara, o diagnóstico atempado e decisão do parto são decisivos na melhoria do prognóstico materno-fetal.

## PRURIGO GESTATIONIS: UMA RARA ASSOCIAÇÃO COM A COLESTASE INTRAHEPÁTICA DA GRAVIDEZ

Leitão C\*, Soares C, Revez A, Gaspar G

Serviço de Medicina Materno-Fetal Maternidade Dr Alfredo da Costa

\* Interna do Interno Complementar de Ginecologia-Obstetrícia da Maternidade Magalhães Coutinho

Apresentado em Reunião de Serviço de Medicina Materno-Fetal, Junho 1998

Iº Congresso de Maternidade Materno-Fetal da Maternidade Dr Alfredo da Costa, Fevereiro 1999

**RESUMO:** O *prurigo gestacionis* é uma dermatose da gravidez pouco frequente (freq. 1:300 - 1:2400), caracterizada por pequenas lesões papulares (1-5mm) pruriginosas, rapidamente escoriadas apresentando crosta central hemorrágica. Histologicamente caracteriza-se por um infiltrado linfocitário perivascular. Trata-se de um quadro característico do IIº e IIIº trimestre da gravidez, parecendo não ter recorrência em gestações subseqüentes, nem implicações na morbidade perinatal.

Os autores apresentam um caso clínico de uma rara associação de colestase intrahepática e prurigo que ocorreu numa grávida de 33 semanas com diabetes insulino-dependente prévia à gravidez.

Às 35 semanas foi submetida a cesariana por fluxometria alterada, da qual resultou um recém-nascido sexo masculino, peso 3050g, Apgar 4/10 sem anomalias aparentes. A puérpera teve alta ao 5º dia, clinicamente bem, com normalização das provas hepáticas e melhoria das queixas dermatológicas.

Devido ao facto da colestase se associar a prurigo com frequentes lesões de coceira, os quadros de dermatose na gravidez quando associados a colestase podem ser subvalorizados na sua semiologia.

O seu diagnóstico diferencial é importante por serem quadros dermatológicos idênticos apresentando alguns deles (por ex. herpes gestacionis e impétigo herpetiforme), prognósticos mais adversos.

## **GRAVIDEZ E PRÓTESE VALVULAR CARDÍACA - a propósito de um caso clínico**

*Redondo L, Ribeiro R, Rodrigues R*  
Serviço de Obstetrícia e Ginecologia, Hospital Dona Estefânia  
Departamento de Obstetrícia do Hospital Garcia da Orta  
Apresentado em reunião clínica em Agosto 1998

**RESUMO:** A cardiopatia encontra-se em aproximadamente 1% das mulheres grávidas.

Na gravidez as adaptações fisiológicas do aparelho cardiovascular podem agravar sintomas e precipitar complicações na mulher com cardiopatia pré-existente.

Por sua vez, a patologia cardíaca, por si só, condiciona a gestação.

Os autores apresentam um caso clínico de uma mulher de 34 anos de idade, com cardiopatia diagnosticada aos 11 anos e implantação de prótese valvular cardíaca em posição mitral em 1991.

Às 29 semanas de gravidez é internada no Hospital Garcia de Orta por ameaça de parto pré-termo e disfunção da prótese cardíaca. Como intercorrência da gravidez há a referir acidente isquémico transitório com parésia da mão esquerda de rápida recuperação e infecção respiratória às 25 semanas com insuficiência cardíaca descompensada e internamento no Hospital de Santa Maria.

A propósito deste caso, comentam a complexidade da conduta face a uma gravidez na mulher com prótese valvular mecânica e as potenciais complicações.

Abordam especificamente o risco de descompensação cardíaca, os problemas inerentes à anticoagulação e a exequibilidade da substituição valvular durante a gravidez.

Por fim realçam a obrigatoriedade da antibioterapia profilática, uma vez que a taxa de mortalidade da endocardite valvular protésica é superior a 40%.

Terminam salientando a importância da abordagem multidisciplinar, numa equipa coesa e interactuante.



## ANALISE DO MOVIMENTO DE UM ANO DA CONSULTA DE MEDICINA MATERNO FETAL

Caetano M, Henriques O, Fonseca P, Nery I

Serviço de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia

Apresentado no Serviço - Outubro 1998

**RESUMO:** Os autores propuseram-se fazer uma avaliação de um ano de consulta de Medicina materno fetal, após o encerramento do serviço de urgência e internamento nesta área com todas as dificuldades daí resultantes.

Fez-se a análise retrospectiva de todas as grávidas observadas na consulta durante o ano de 1997. Foram efectuadas 3463 consultas distribuídas por 617 grávidas das quais 137 tinham iniciado o seguimento no ano anterior, 261 foram admitidas pela 1ª vez durante este ano e 219 foram seguidas nos centros de saúde da área e feita a consulta de referência no nosso serviço.

Os parâmetros estudados foram: a idade, paridade, raça, motivos que determinaram a inscrição na consulta e patologia ocorrida durante a gravidez.

Da análise feita conclui-se que houve um baixo número de adolescentes 1,8% enquanto 21,8% tinham idade superior a 35 anos e destas 6,1% tinham idade superior a 40 anos. Este grupo etário revelou mais patologia associada quer pré existente quer desenvolvida na gravidez realçando-se a hipertensão e a diabetes. Predominou a raça caucasiana 79,3% e quando á paridade verificou-se ser baixa - 54% nulíparas e só 4,2% tinham 3 ou mais filhos. Os motivos que determinaram a inscrição na consulta foram: patologia materna, idade materna, infertilidade tratada na consulta do serviço, passado obstétrico carregado, doenças genéticas familiares, patologia intercorrente na gravidez, anomalias no desenvolvimento fetal ou suspeita de malformações fetais. Foram ainda admitidas grávidas sem patologia por se tratar de pessoal hospitalar.

Tiveram indicação para interrupção da gravidez devido a malformações 0,3%, 4,2% terminaram em aborto espontâneo e 1,5 tiveram morte fetal in útero. Apesar de ser sempre recomendado que deveriam fazer uma consulta de revisão pós parto, apenas 33,7% o fizeram pelo que só se avaliaram os recém nascidos correspondentes.

Em relação á consulta de referência das grávidas vigiadas nos centros de saúde verificou-se que 24% não foram correctamente seguidas o que leva a pensar na necessidade de voltar a fazer formação nesta área junto dos médicos de família.

## TRANSPLANTE RENAL E GRAVIDEZ - CASO CLÍNICO

Redondo L

Departamento de Obstetrícia do Hospital Garcia de Orta

Serviço de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital Dona Estefânia

Apresentado em reunião clínica em Outubro 1998

**RESUMO:** A patologia renal crónica reveste-se actualmente de particular interesse obstétrico.

Num passado não muito remoto, não só era um dogma obstétrico que a gravidez estava contraindicada na mulher com doença renal subjacente significativa, como estava frequentemente associada a infertilidade. A hemodiálise e posteriormente o transplante renal permitiram que a fertilidade fosse restaurada. O obstetra é hoje então confrontado com um novo desafio: um número crescente de mulheres submetidas a transplante renal e que querem engravidar.

A avaliação da grávida requer um profundo conhecimento das adaptações fisiológicas do aparelho urinário à gravidez, só assim permitindo uma correcta interpretação dos valores analíticos da função renal na gravidez. Particularmente importante é a noção de que o rim transplantado, embora eclóptico, desinnervado e potencialmente lesado pela isquémia, sofre as mesmas alterações anatómicas e funcionais que o rim normal.

Os autores descrevem o caso clínico de uma mulher de 30 anos portadora de transplante de rim direito (de cadáver), referenciada a consulta hospitalar de medicina materno fetal às 8 semanas de gravidez.

Nos antecedentes de referir insuficiência renal crónica terminal, de etiologia não esclarecida diagnosticada em Janeiro de 1992. Gravidez em Maio desse ano, durante a hemodiálise, que decorreu sem intercorrências, com parto pélvico eutócico, às 37 semanas, do qual resultou recém nascido vivo do sexo masculino, com 2693g. Em Junho de 1997, aborto espontânea às 13 semanas de gestação.

Na gravidez actual, referenciada à consulta às 8 semanas, medicada com azalioprina 125mg/d, ciclosporina 100mg/12/12h e cefuroxima 125mg em dias alternados. Às 12 semanas, por evolução dos valores da tensão arterial diastólica (> 85 mmHG), iniciou tenormin 1 cp/d. Foi instituída fraxiparina 0,3 cc/d às 20 semanas.

A propósito deste caso clínico abordam o prognóstico materno e fetal, os riscos e complicações e os princípios básicos de conduta. Salientam a presença de hipertensão como indicador prognóstico da gravidez mais importante, especialmente se de instalação precoce (< 28 semanas) e resistente à terapêutica convencional.

Comentam a dificuldade diagnóstica dos episódios de rejeição do enxerto e os problemas relacionados com a terapêutica imunossupressora, especificamente o potencial nefrotóxico da ciclosporina na gravidez e o aumento do risco infeccioso. O timing e a via de parto são discutidos, assim como a possibilidade de distócia mecânica pelo rim pélvico.

Terminam realçando a necessidade de vigilância materno fetal estrita e em equipa multidisciplinar. Efectuam uma reflexão sobre as consequências a longo prazo de gravidez e da terapêutica imunossupressora, quer na sobrevivência materna quer no recém nascido, no que respeita ao potencial risco futuro de infertilidade e neoplasia.

# COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA E GRAVIDEZ

## - a propósito de um caso raro

*Redondo L*

Departamento de Obstetrícia do Hospital Garcia da Orta  
Serviço de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia  
Apresentado em reunião clínica em Novembro 1998

**RESUMO:** Com o advento do parto hospitalar e a disponibilidade da transfusão sanguínea verificou-se uma redução notável na mortalidade materna por hemorragia obstétrica. Contudo, esta permanece ainda hoje uma causa importante.

A coagulação intravascular disseminada (CID) pode traduzir-se clinicamente como hemorragia, isquémia ou hemólise microangiopática. Trata-se de um síndrome que surge habitualmente como complicação de um processo patológico de base identificável e que deve ser corrigido para reverter a desfibrinação.

Em Obstetrícia e Ginecologia associa-se com descolamento prematuro de placenta normalmente inserida, feto morto refido, embolia de líquido amniótico, sepsis a gram negativo, aborto salino e eclampsia.

Os autores apresentam um caso clínico de uma mulher de 37 anos, aparentemente saudável, submetida a cesariana às 41 semanas de gestação por apresentação de face.

Intra-operatoriamente constatou-se tendência hemorrágica aumentada que, na impossibilidade de ser controlada, condicionou histerectomia subsequente com instalação rápida de um quadro de CID.

Discutem-se os factores predisponentes ou agravantes da hemorragia obstétrica e o mecanismo do choque hemorrágico.

A fisiopatologia e o significado clínico da CID são abordadas procurando uma hipótese explicativa para a instalação do quadro.

Por fim, invoca-se a embolia de líquido amniótico como mecanismo mais provável, não sendo contudo de excluir uma patologia hematológica prévia subjacente.

## EXPERIÊNCIA DA CONSULTA DE MEDICINA DA REPRODUÇÃO DA MATERNIDADE MAGALHÃES COUTINHO

*Redondo L, Sousa F, Candeias A, Gonçalves S*

Serviço de Obstetria e Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia

Apresentado em reunião clínica em Novembro 1998

**RESUMO:** A infertilidade, não sendo uma doença, compromete significativamente o bem-estar físico, mental e social dos casais.

Os autores propuseram-se analisar os resultados do trabalho desenvolvido num ano de Consulta de Medicina da Reprodução da Maternidade Magalhães Coutinho.

Efectuaram um estudo retrospectivo de todos os casais referenciados a esta consulta e nos quais foi obtida gravidez no ano de 1997.

Foram avaliados os dados epidemiológicos, o tipo e tempo de infertilidade, os factores etiológicos e as terapêuticas efectuadas.

Verificaram um total de 40 gravidezes.

A maioria eram mulheres saudáveis, sem antecedentes médicos ou cirúrgicos relevantes com média de idade de 29 anos. O tempo médio de infertilidade foi de 3 anos e 7 meses, com um máximo de 12 anos.

Seis mulheres engravidaram no decurso da investigação e no grupo que terminou o protocolo de estudo, a etiologia predominante foi a disfunção ovulatória, associada a factor tubo-peritonal em 21,9% dos casos e a factor masculino em igual percentagem.

Quanto á disfunção ovulatória, a maioria pertencia ao grupo II da Organização Mundial de Saúde (OMS), detectando-se Síndrome de Ovário Poliquístico (SOP) em 83,4%, hiperprolactinémia em 13,3 e hipogonadismo hipogonadotrófico (classe I da OMS) em 3,3% dos casos.

A terapêutica indutora da ovulação foi efectuada em 57,7% dos casos com citrato de clomifeno (CC) e em 38,5% com hormona foliculo-estimulante purificada (FSH-P). Foi associado corticóide em baixa dose em 23,1% e bromocriptina em 15,4% dos casos.

Obliveram-se 40 gravidezes, das quais 2 gemelares e 9 não evolutivas (3 gravidezes anembrionadas e 5 abortos espontâneos, 2 no segundo trimestre).

É conhecido o risco aumentado de síndrome de hiperestimulação ovárica com FSH-P nas mulheres anovulatórias com SOP. Os autores salientam a dose e o esquema utilizado de FSH-P, determinantes na ausência desta complicação nos seus casos.

Terminam realçando a importância da abordagem inicial destes casais, num espaço de diálogo aberto e empatia, permitindo uma avaliação adequada e por vezes resolvendo situações de angústia e frustração de anos.

## PERFORMANCE REPRODUTIVA EM CASAIS INFÉRTEIS DA CONSULTA DE MEDICINA DA REPRODUÇÃO DA MMC

Redondo L, Sousa F, Candeias A, Gonçalves S  
Serviço de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia  
Apresentado em reunião clínica em Novembro 1998

**RESUMO:** A literatura sugere um aumento da frequência de parto pré-termo, baixo peso ao nascer e mortalidade perinatal nos casais submetidos a terapêutica de infertilidade.

Os autores propuseram-se fazer uma análise da performance obstétrica e morbidade perinatal nos casais inférteis vigiados na Consulta de Medicina da Reprodução da MMC.

Procederam a um estudo retrospectivo dos casais que tiveram gravidez evolutiva durante 1997.

Foram avaliados os factores de infertilidade, as terapêuticas instituídas, as complicações maternas e intercorrências da gravidez, a via e timing do parto e a morbimortalidade perinatal.

Registaram-se 31 gravidezes evolutivas. A maioria, apresentando disfunção ovulatória, efectuou terapêutica indutora da ovulação quer de clomifeno, quer com hormona folículo-estimulante purificada.

Verificaram alteração do metabolismo dos hidratos de carbono em 35,3% e 1 caso de hipertensão arterial crónica agravada pela gravidez. Apenas 3 partos foram pré-termo, o que corresponde a 9,7% dos partos. Ocorreram 3 roturas prematuras de membranas, todas com parto a termo.

Quanto á via de parto, a taxa de cesarianas (41,9%), foi semelhante á de partos eutócicos (48,4% =, com 9,7% do partos por forceps.

O peso dos recém nascidos ao nascer foi de 3,268g, sem diferenças significativas segundo a via de parto.

### **Do ponto de vista fetal e perinatal:**

- 1 caso de quistos dos plexos coróideus diagnosticado ás 17 semanas, que regrediram posteriormente.

- 1 caso de fenda palatina detectada ás 23 semanas.

- 1 caso de cordão umbilical com 2 vasos, com cariótipo normal com polimorfismo sem significado clínico (inv.(9)p11q13).

- 1 caso de sépsis neonatal precoce com boa evolução.

A elevada prevalência de intolerância á glicose e diabetes gestacional está provavelmente relacionada com o Síndrome de Ovário Poliquístico, presente em um número significativo de mulheres.

A elevada taxa de cesarianas encontrada poderá ser explicada pela atitude médica face a uma mulher com dificuldades reprodutivas.

O sucesso reprodutivo não parece ter sido significativamente prejudicado pelas terapêuticas instituídas nestes casais inférteis.

## SÍNDROME DE HELLP - uma apresentação clínica invulgar

*Redondo L, Martins L, Avillez T*

Departamento de Obstetrícia do Hospital Garcia da Orta

Serviço de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia

Apresentado em reunião clínica em Novembro 1998

**RESUMO:** O Síndrome de Hellp (**H** - Hemolysis, **EL** - Elevated liver enzymes, **LP** - Low platelet count), potencialmente fatal tanto para mãe como para o feto, foi assim denominado em 1982 por Louis Weinstein.

Ocorre tipicamente na grávida com pré-eclampsia grave ou eclampsia. Existindo contudo casos descritos sem elevação da tensão arterial e proteinúria.

De facto, o Síndrome de Hellp pode apresentar-se com sinais e sintomas de outras entidades nosológicas, dificultando o reconhecimento da situação de base. São frequentes os problemas de diagnóstico diferencial com gastrite, hepatite, doença da vesícula biliar, PTI, PTT, CID, entre outras.

Os autores apresentam o caso de uma mulher de 28 anos, primigesta, com gravidez planeada em consulta pré-concepcional e vigiada desde o primeiro trimestre, tendo decorrido sem intercorrências. Às 38 semanas desencadeia um quadro de vômitos, sem outra sintomatologia, tendo recorrido ao serviço de urgência.

O estudo analítico revelou um Síndrome de Hellp, sem alteração dos valores tensionais.

A conduta terapêutica consistiu em indução do trabalho de parto e corticoterapia.

A propósito deste caso clínico, é efectuada uma breve revisão do tema, abordando especificamente o envolvimento hepático no Síndrome de Hellp.

Embora a única terapêutica definida seja o parto, a corticoterapia parece ter um efeito benéfico na evolução clínica e laboratorial, melhorando o prognóstico materno.

## SÍNDROME DE INSENSIBILIDADE COMPLETA AOS ANDROGÊNIOS - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

*Leitão C\*, Mahomed F\*\*, Caetano M\*\*, Dias I\*\*, Assunção N\*\*\**

Serviço de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia

Apresentado em reunião de Serviço na Maternidade Magalhães Coulinho, Dezembro 1998

\* Interna do Internato Complementar de Ginecologia-Obstetrícia

\*\* Assistente Hospitalar de Ginecologia-Obstetrícia

\*\*\* Chefe de Serviço de Ginecologia

**RESUMO:** O Síndrome de Insensibilidade Completa aos Androgénios é a terceira causa mais frequente de amenorreia primária logo a seguir à Digenésia Gonadal e Agenesia Mulleriana. Os indivíduos são fenotipicamente femininos tendo cariótipo XY e ausência de pêlo púbico e axilar.

É uma doença gonossómica recessiva (ligada ao X), ocorrendo uma mutação do gene dos receptores aos androgénios. Como consequência estes doentes apresentam vagina curta e cega, ausência de genitais internos à excepção das gónadas e cariótipo XY.

Os autores apresentam um caso clínico de uma doente de 18 anos com amenorreia primária, enviada do Departamento de Genética do Hospital de Dona Estefânia para gonadectomia. Tratava-se de um fenotipo feminino com mamas volumosas, vulva, pequenos e grandes lábios normalmente desenvolvidos. Não apresentava pêlos púbicos ou axilares. Realizou ecografia pélvica não se tendo visualizado útero. O cariótipo realizado foi 46XY. Foi realizada gonadectomia por via laparoscópica, tendo-se iniciado hormonoterapia substitutiva no Pós-Operatório.

Os autores realizaram uma revisão do diagnóstico diferencial das amenorreias primárias, discutindo a terapêutica a instituir nesta situação e o modo de abordagem em termos psico-sociais e legais.

## HIPERTENSÃO ARTERIAL E GRAVIDEZ

Fonseca P, Caetano M

Apresentado em Reunião de Serviço da Maternidade Magalhães Coutinho

**RESUMO:** A hipertensão arterial associada à gravidez constitui uma das patologias mais preocupantes da gestação devido aos potenciais riscos materno-fetais.

Assim sendo os autores propuseram-se analisar a incidência e as complicações surgidas nas grávidas que frequentaram a consulta de Janeiro a Dezembro de 1995.

Num total de 1186 grávidas inscritas nesta consulta 32 (2,6%) apresentam hipertensão; destas 24 eram hipertensas crónicas e 8 desenvolveram hipertensão gestacional / pré-eclampsia no decurso da gravidez.

Neste estudo avaliaram-se os seguintes parâmetros: idade materna, paridade, raça, terapêutica efectuada, complicações ocorridas, tempo gestacional ao parto, tipo de parto, peso e morbilidade do recém-nascido.

Do nosso estudo concluiu-se que a hipertensão crónica predominou no grupo etário dos 25-29 anos e que a hipertensão induzida foi mais frequente na faixa etária 35-39, o que inverte os dados da literatura.

Quer num grupo quer noutro as nulíparas e as primíparas foram as mais atingidas, assim como as mulheres de raça caucasiana.

No grupo das hipertensões crónicas em 24% registaram-se complicações: 11% ACIU (atraso de crescimento intra-uterino), 10% pré-eclampsia moderada a grave e em 3% associação de ACIU+preeclampsia. Registaram-se 4 partos pré-termo de muito baixo peso um dos quais faleceu aos 3 meses de vida (680g de peso ao nascer) e os outros 3 tiveram alta entre os 30 e 60 dias. O peso médio dos recém-nascidos foi de 2879g sem morbilidade registada.



## DIABETES E GRAVIDEZ - Experiência da consulta de Medicina Materno-Fetal do Hospital de Dona Estefânia

Fernandes M, Leitão C, Henriques O, Cortez L, Campos O  
Maternidade Magalhães Coutinho - Hospital de Dona Estefânia  
Trabalho apresentado em Reunião de Serviço, Dezembro 1998

**RESUMO:** A Diabetes é a doença metabólica que mais frequentemente interfere no desenvolvimento fetal.

Com o desenvolvimento da Insulina em 1921 e a monitorização rigorosa do metabolismo glucídico, verificou-se uma redução significativa da morbilidade e mortalidade materno-fetal e, uma diminuição de algumas complicações nos fetos de mães diabéticas, nomeadamente malformações congénitas, macrossomia fetal, atraso de crescimento intra-uterino, abortamento e morte fetal *in útero*.

Os autores realizaram um estudo retrospectivo das 83 grávidas seguidas na Consulta de Grávidas Diabéticas do Hospital de Dona Estefânia, com Diabetes Pré-Gestacional (Tipo I e II) e, Diabetes Gestacional durante um período de 2 anos.

O número total de consultas foi de 656, sendo 87 de primeira vez e, 569 subsequentes.

Definiu-se um perfil materno que incluiu os seguintes parâmetros: Idade, raça e paridade, tipo de Diabetes, patologia associada, idade gestacional em que foi feito o diagnóstico, insulinoterapia, evolução da gravidez, idade gestacional na altura do parto, características do parto e Recém Nascido e, controlo 6 semanas pós parto.

A raça predominante foi a caucasiana. A faixa etária de maior incidência foi superior a 30 anos (58 grávidas).

Em 49 casos diagnosticou-se Diabetes Gestacional e, em 21 casos Tolerância Diminuída à Glucose. A Diabetes prévia à gravidez (tipo I e II) ocorreu em apenas 6 situações.

Como patologia coexistente predominou a Hipertensão Crónica.

Durante a gravidez salientam-se 8 casos de infecção urinária, 7 casos de Pré-Eclampsia, dos quais 5 eram Hipertensões crónicas agravadas.

O diagnóstico de Diabetes Gestacional / Tolerância Diminuída à Glucose, foi mais frequente no IIIº Trimestre.

A Insulinoterapia foi mantida nos casos de Diabetes tipo I e, instituída em 5 grávidas com Diabetes tipo II. Assim em 5 grávidas com Diabetes Gestacional.

Da evolução da gravidez, houve um aborto espontâneo, 7 Pré-termo dos quais a maioria foi indicação médica devido à patologia associada.

Devido ao encerramento temporário do nosso Serviço de Urgência, os partos foram efectuados noutras instituições, não se possuindo neste momento dados concretos em relação a 15 partos. Dos restantes 60 partos, ocorreram 35 Cesarianas, 22 partos Eutócicos e, 3 partos instrumentais (Forceps).

A macrossomia (peso do RN superior a 4000g) verificou-se em 5 Recém Nascidos. Em relação à morbilidade neonatal ocorreu um caso de rim hipoplástico e quístico, um Recém Nascido com hidrocele e outro com refluxo gastroesofágico.

A mortalidade perinatal e neonatal foi nula.

A Prova de Tolerância Oral à Glucose foi efectuada no pós parto para reclassificação das grávidas, tendo sido positiva em 3 casos.

# HISTEROSSENOGRAFIA -Experiência do 1º ano de actividade da Maternidade Magalhães Coutinho

Salgueiros L, Leitão C, Redondo L, Fernandes E, Silva A, Bernardo M, Bugalho J, Neto I  
Maternidade Magalhães Coutinho - Hospital de Dona Estefânia  
Apresentado em Reunião de Serviço na Maternidade Magalhães Coutinho, Janeiro 1999

**RESUMO:** A histerossonografia é uma técnica recente de ambulatório que permite o estudo da cavidade uterina e avaliação da permeabilidade tubária através da utilização de meios líquidos (soro fisiológico e/ou solução de microbolhas de galactose).

Os autores efectuaram um estudo retrospectivo dos achados obtidos durante o 1º ano da introdução desta nova técnica no Serviço (Janeiro a Dezembro de 1998).

Obtiveram 68 casos.

Estudaram os dados epidemiológicos, as indicações, os achados histerossonográficos e a sua correlação com os achados histeroscópicos, anatomo-patológicos e os resultados da histerossalpingografia.

**Os resultados foram os seguintes:**

**Indicações:**

Alterações ecográficas - 59  
Infertilidade - 9

**Achados histerossonográficos:**

Polipos - 39  
Miomos - 16  
Classificações endometriais - 4  
Permeabilidade tubária bilateral - 3  
Permeabilidade tubária unilateral - 1  
Trompas não permeáveis - 1  
Sinéquia - 1  
Exame normal - 1  
Não executável - 2

A histeroscopia realizada em 30 casos, teve 83% de concordância com os achados histerossonográficos. Os achados discordantes (17%) foram na sua quase totalidade imagens polipóides que na histeroscopia revelaram ser espessamentos endometriais. Num dos casos de discordância com a histeroscopia, a anatomia patológica confirmou o achado histerossonográfico.

Dos 18 resultados anatomo-patológicos obtidos, a concordância com os achados histerossonográficos foi de 61%. Vinte e oito (28%) foram resultados inconclusivos por material insuficiente para diagnóstico. Os dois resultados discordantes foram: uma imagem de mioma submucoso na histerossonografia / anatomia patológica - polipo endometrial e, um polipo visualizado na histerossonografia / anatomia patológica - endométrio proliferativo.

O achado histerossonográfico - "trompas não permeáveis" numa mulher com infertilidade primária, foi confirmado pela histerossalpingografia.

A histerossonografia é uma técnica ambulatória simples, bem tolerada pelas doentes, bastante sensível para o estudo da cavidade uterina. Na infertilidade acresce um papel importante no estudo da permeabilidade tubária.

# NÚCLEO ICONOGRÁFICO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

## Lista Alfabética de Imagens e números de identificação até 1998

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
ABCESSO AMIGDALINO	21	6	11-13		
ABCESSO AMIGDALINO	23	18	01 - 04		
ABCESSO CERVICAL ANTERIOR - VARICELA	16	13	09-18	27	44 - 45
ABCESSO DA PARÓTIDA	14	8		23	36 - 37
ABCESSO DA PARÓTIDA - ECO	14	8		23	38
ABCESSO DE BEZOLD	14	8		23	43 - 46
ABCESSO DENTÁRIO	23	17	17 - 20		
ABCESSO DENTÁRIO	18	1	05-08	29	03 - 04
ABCESSO RETROFARÍNGEO - TAC	14	10		23	87 - 91
ABCESSO RETROORBITARIO	19	9	09-06	31	83 - 86
ABCESSO RETROORBITARIO - TAC	19	9	14-16	31	84
ABCESSO RETROPERITONEAL	20	19	18-08	34	06 - 09
ABCESSO RETROPERITONEAL - CIR	20	19	17-04	34	14
ABCESSO RETROPERITONEAL - TAC	20	19	09-16	34	10 - 13
ABCESSO RETROORBITARIO	21	6	15-12	35	01 - 06
ABCESSO RETROORBITARIO	21	7	01-08	35	07 - 12
ABCESSO SUB-FRÊNICO	6	15	01-05	0	
ABCESSO SUB-FRÊNICO (TAC)	17	3	03-06	27	78 - 79
ABCESSO SUB-FRÊNICO - RX	6	15	03-04	11	67 - 68
ABCESSO SUB-FRÊNICO - TAC	6	15	06-08	11	69
ABCESSOS CEREBRAIS - TAC	24	99	02	39	95
ACHANTOSIS NIGRICANS - OBESIDADE	24	11	17 - 06		
ACIDENTE ARMA FOGO	12	32	03-10	20	09 - 13
ACIDENTE DE VIAÇÃO (LESÃO PELO CINTO E DENTES)	12	38	01-06	20	52 - 56
ACNE JUVENIL	21	1	04-10	34	49 - 51
ACONDROPLASIA	12	27	11-20	19	59 - 62
ACONDROPLASIA (FACE)	1	11	02	7	57 - 58
ACONDROPLASIA (GERAL)	1	11	04	7	60
ACONDROPLASIA (MAO)	1	11	03	7	59
ACONDROPLASIA - RX	12	28	01-06	19	63 - 65
ACROCIANOSE	24	5	15 - 18		
ADENITE - BCG	23	18	16 - 20		
ADENITES CERVICAIS - 2 CASOS	11	5	11-17	0	

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
ADENOFLEIMAO	8	13	03-08	13	31 - 33
ADENOFLEIMAO	21	5	09-12	34	90 - 91
ADENOFLEIMAO	21	5	13-20	34	92 - 96
ADENOFLEIMAO	21	6	01-04	34	97 - 98
ADENOFLEIMAO - ECO	21	6	05-10	35	99 - 100
ADENOFLEIMAO CERVICAL	7	14	11-14	0	
ADENOFLEIMAO CERVICAL	7	14	15-18	0	
ADENOFLEIMAO CERVICAL	1	8	03-04	0	53 - 54
ADENOFLEIMAO CERVICAL	8	4	01-06	12	70 - 71
ADENOFLEIMAO CERVICAL	11	11	11	16	77
ADENOFLEIMAO CERVICAL	14	10		23	78 - 82
ADENOFLEIMAO CERVICAL - SIDA	5	11	03-08	10	49
AFALANGIA PARCIAL	8	2	05-08	3	22 - 24
AGENÉSIA BILATERAL POLEGARES	1	4	17-17	3	20 - 21
AGENÉSIA CENTRO FRÊNICO (CIRURGIA)	3	4	16-18	8	81
AGENÉSIA CENTRO FRÊNICO - RX	3	4	19-20	8	82 - 83
AGENÉSIA PARCIAL CLAVICULAS - RX	13	13	01-02	21	90 - 91
AGENÉSIA PULMÃO ESQUERDO - RX	7	1	13-15	11	83 - 84
AGRESSAO ARMA BRANCA - CRIANÇA BATIDA	12	32	11-15	20	14 - 15
AGRESSÃO IN UTERO - PREMATURIDADE	16	1	01-08	26	10 13
ALERGIA CUTÂNEA - IMPÉTIGO	11	10	07-18	0	
ALFRGIA PROTEINAS LEITE VACA	5	8	01-02	0	
ALERGIA PROTEINAS LEITE VACA - D.CELÍACA	22	6	19-04	36	40 - 44
ALONGAMENTO MEMBROS INFERIORES - AGENESIA PERONEAL	13	13	10	21	93 - 96
ALTERAÇÃO PADRAO CAPILAR (REMOINHOS)	8	2	17	12	58
ALTERAÇÕES VASO-MOTORAS	7	13	15-18	0	
ALTERAÇÕES VASOMOTORAS - ARIEQUIM	3	9	11-14	0	
AMBIGUIDADE SEXUAL	24	99	19 - 20	39	92 - 93
AMELIA	10	3	05-06	0	
AMIGDALITE A EBV	19	8	05-12	31	76 - 77
AMIGDALITE PULTACEA	18	13	03-06	30	09 - 11
AMPUTAÇÃO BRAÇO ESQ. (POS CLOXACICILINA EV)	15	7	07-10	24	65 - 66
ANASARCA (RN NORMAL)	1	9	17	0	
ANASARCA - RN	1	9	16	7	55
ANEMIA CARENCIAL GRAVE	16	5	09-14	26	43 - 45
ANEMIA CRÓNICA GRAVE - COLITE ULCEROSA	24	5	05 - 14		

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
ANEMIA FANCONI	9	7	08-20	6	85 - 96
ANEMIA HEMOLÍTICA	7	13	01-04	0	
ANEMIA HEMOLÍTICA (DEPOIS)	7	12	15-20	12	31
ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE (ANTES E DEPOIS)	12	9	19-06	18	30 - 35
ANEMIA MEGALOBLASTICA	9	8	13	0	
ANEMIA PLURICARENAL	9	8	11	0	
ANEURISMA CORONARIAS - ENFARTE .MIOC - D.KAWASAKI	4	15	15-18	2	18 - 21
ANGINA DE LUDWIG	7	14	19	12	41 - 43
ANGINA DE LUDWIG	7	15	01-06	0	
ANGINA DE LUDWIG	21	10	09-12	35	28 - 30
ANGINA DE LUDWIG	21	10	13-17	35	31 - 36
ANGINA DE LUDWIG - RX CERVICAL	21	10	19-02	35	34 - 36
ANGIOMA PLANO - DEFORMAÇÃO CRANIO	9	9	01-05	13	55
ANGIOMATOSE HEPÁTICA - ANGIOGRAFIA	6	11	13-15	11	50
ANGIOMATOSE HEPÁTICA - PEÇA OPERATÓRIA	6	11	16	11	51
ANGIOMATOSE HEPÁTICA GERAL	6	11	09-12	11	48 - 49
ANOMALIA ANORECTAL BAIXA - RX	17	13	05-12	28	69 - 75
ANOMALIA ANORECTAL BAIXA - RX	17	13	13-18	28	76 - 77
ANOMALIA VERTEBRAL COMPLEXA - RX	13	11	17-08	21	81 - 83
ANOMALIA VERTEBRAL COMPLEXA-RX	13	12	17-08	0	
ANOMALIAS VERTEBRAIS	13	10	10-11	0	
ANOREXIA NERVOSA -DESNUTRICAÇÃO	22	7	15	36	51
APÊNDICE AURICULAR	8	1	15-18	3	04 - 05
APÊNDICES COSTAIS 7º C - RX	11	5	07-10	16	38 - 39
APÊNDICES NASAIS	17	15	15-18	28	91 - 92
APÊNDICES PRE-AURICULARES	17	15	11-14	28	90
APLASIA CUTIS CONGÊNITA	16	3	17-20	26	33 - 34
APLASIA CUTIS CONGÊNITA-RN	7	9	11-16	3	13 - 14
AR CIRCULAÇÃO PORTA - NEC TIPO IIIA - RX - RN	14	7	17-20	23	17
ARDS	24	99	10	40	04
ARDS - (CMV-PC-VRS) - RX	18	15	09-16	30	30 - 33
ARTEFACTOS (RX CRANIO-CABELO)	18	8	10-13	29	72 - 74
ARTEFACTOS (RX CRANIO-TRANÇAS)	16	8	01-12	26	61 - 63
ARTEFACTOS (TRANÇAS) - RX	17	16	05-10		
ARTEFACTOS (VARIOS)	22	14	06-14	37	32 - 37

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
ARTEFACTOS - RX	24	15	09 - 14		
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - FORMA SISTÉMICA	21	14	01-08	35	67 - 71
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL (SISTÉMICA) - DOENÇA	13	7	05-16	21	35 - 41
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - EXANTEMA (2º)	21	14	09-12	35	72 - 73
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - KOEBNER	15	14	11-18	0	
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - PERICARDITE (3)	21	14	13-01	35	74 - 78
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - RX	15	15	04-08	25	38 - 42
ARTRITE JOELHO - SFPSIS MENINGOCÓCCICA - RX	10	4	10-12	14	36
ARTRITE JOELHO-SEPSIS	10	4	13-14	0	
ARTRITE REUMATOIDE	5	5	18	0	
ARTROGRIPOSIS - GERAL	2	13	11-14	8	30 - 32
ARTROGRIPOSIS MULTIPLEX CONGÉNITA	10	20	15-20	15	61 - 63
ARTROPATIA - HEMOFILIA B	3	6	01-04	8	92 - 93
ARTROPATIA - HEMOFILIA B - RX	3	6	05-07	8	94 - 95
ASCARIS LUMBRICOIDES	16	7	19-20	26	60
ASCITE URINÁRIA - MEGA-URETERO OBSTR.-REFLUX	23	19	13 - 13		
ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO	19	15	15-20	32	39 - 40
ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO	24	99	01 - 02	40	52 - 53
ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - AMENDOIM	24	2	15 - 18		
ASPIRACAO CORPO ESTRANHO - FACE	1	12	02	0	
ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - FACE	1	11	17	/	70
ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - PULMAO CHOQUE	5	15	07-09	0	
ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - PULMÃO CHOQUE	5	15	09	10	78 - 80
ASPIRACAO CORPO ESTRANHO - RX	1	12	01	0	
ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - RX	1	11	19-20	7	69
ASPIRAÇÃO DE CORPO ESTRANHO (AMENDOIM) - RX	13	3	09-14	21	02 - 04
ASTROCIOMA TIPO I - NEUROFIBROMATOSE	15	6	01-03	24	54
ASTROCIOMA TIPO I - NEUROFIBROMATOSE - TAC	15	6	04-10	24	55 - 58
ATAXIA CEREBELOSA CONGÉNITA	2	14	15	0	
ATAXIA TELANGIECTÁSICA	2	6	08-12	4	50 - 53
ATAXIA TELANGIECTÁSICA	10	22	01-06	15	74 - 77
ATELECTASIA L.S.D.	24	99	14	40	08
ATELECTASIA PELO TET	24	99	09	40	03
ATELECTASIA PULMONAR - RX	8	12	13 18	13	27 - 30
ATRÉSIA ANORECTAL	15	1	12-20	24	11 - 12
ATRÉSIA ANORECTAL - FORMA PERINEAL	17	2	13-18	27	76

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
ATRÉSIA ANORECTAL - IMPERFURAÇÃO ANAL	10	13	07-09	15	01 - 02
ATRÉSIA ANORECTAL - RX - RN	10	13	04-06	14	99 - 100
ATRÉSIA CHOANAS	15	1	05-11	24	10
ATRÉSIA CHOANAS - BILATERAL	4	7	09-13	0	
ATRÉSIA CHOANAS - TAC	15	1	05 -11	24	09
ATRÉSIA DUODENAL - RX	10	12	09	0	
ATRÉSIA DUODENAL - RX - RN	10	12	07-08	14	90 - 93
ATRÉSIA ESOFAGO	3	4	09-10	0	
ATRÉSIA ESOFAGO - ESOFAGOGRAMA	17	9	11-16	28	35 - 39
ATRÉSIA ESOFAGO - RN	3	4	05	0	
ATRÉSIA ESOFAGO - RN	3	4	08	0	
ATRÉSIA ESOFAGO - RX	17	9	09-10	28	32 - 34
ATRÉSIA ESOFAGO - RX	3	4	05-06	8	79
ATRÉSIA VIAS BILIARES - COLECISTOPORTOSTOMIA	7	11	19	12	29
ATRÉSIA VIAS BILIARES - COLECISTOPORTOSTOMIA	7	12	01-02	12	30
ATRÉSIA VIAS BILIARES - FEZES ACÓLICAS	13	2	05-10	20	88 - 90
ATRÉSIA VIAS BILIARES - PRÉ E PÓS TRANSPLANTE	22	4	05 - 06	36	36 - 37
ATRÉSIA VIAS BILIARES IIIA - FEZES ACÓLICAS	10	7	01-04	14	50 - 51
ATRÉSIA VIAS BILIARES TIPO IIIA - COLECISTOPORTOGRAFIA	10	6	17-18	14	47 - 49
AVC - OCLUSÃO CEREBRAL MÉDIA	15	5	09-15	24	47 - 49
AVC - OCLUSÃO CEREBRAL MÉDIA - TAC	15	5	16-20	24	51 - 53
B TALASSEMIA (VÁRIOS)	9	4	03-12	6	44 - 51
B TALASSEMIA - (IRMÃOS)	9	6	05-06	6	75
B TALASSEMIA - CRANIO - RX	9	5	18-20	6	69 - 72
B TALASSEMIA - CRANIO - RX	9	6	02	6	73
B TALASSEMIA - ESPLENECTOMIA	9	4	13-14	6	53 - 54
B TALASSEMIA - FACIES	9	4	15-20	6	55 - 56
B TALASSEMIA - FACIES	9	5	01-14	6	57 - 68
BALA CERVICAL	24	99	03 - 04	39	54 - 55
BCG	10	10	07	0	
BCG - DUPLA	4	1	06	0	
BECEGITE - ADENITE - SIDA	4	2	13-16	5	09 - 10
BECEGITE - SIDA	11	12	19	16	86
BECEGITE - SIDA	12	15	13-16	18	67 - 68
BOTULISMO	3	14	01-04	0	

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
BOTULISMO	3	13	11-20	0	
BRAQUICEFALIA	10	15	03-06	15	18 -19
BRONCOGRAFIA - ATELECTASIA ESQ.	11	15	17-03	17	05 - 06
CALCULO BILIAR - COLANGIOGRAFIA	21	13	13-18	35	64 - 66
CALCULO BILIAR - ICTERICIA - ECO	21	13	11-12	35	63
CANAL ARTERIAL PERSISTENTE - CIRURGIA -RN	14	1	07-20	0	
CARDIOPATIA - INSUFICIÊNCIA TRICUSPIDA	4	9	15-17	0	
CARDIOPATIA CONGÊNITA - S.DOWN - RX	10	2	06-08	0	
CARDIOPATIA CONGÊNITA GRAVE - INSUF. TRICUSPIDE	4	9	18	0	
CARDIORRESPIROGRAMA	12	24	11-14	0	
CAJARATA CONGÊNITA	2	9	06	0	
CATARATAS CONGÊNITA - GALACTOSÊMIA	5	2	19-20	4	94 - 95
CATETER - CARDIOMEGÁLIA - S.STEVENS-JONHSON	24	99	04	39	76
CATETER ARTÉRIA UMBILICAL - ALT.VASOMOTORA	4	11	09-11	0	
CATETER ARTERIAL RADIAL	12	24	01-04	0	
CATETER CENTRAL - ARTERIOGRAFIA	24	99		39	70
CATETER INTRA-HEPÁTICO	22	22	13-16	37	73 - 75
CATETER INTRA-ÓSSEO	24	99	02	39	74
CATETER SUB-CLÁVIA - CORAÇÃO UNICAVITÁRIO	24	99	03	39	75
CATETER SUB-CLAVIA - TÉCNICA	14	7	11-04	23	20 - 25
CATETERES - IATROGENIA - RN	22	22	11-12	37	71 - 72
CATETERES CENTRAIS - VÁRIOS	24	99	10 - 19	39	63 - 71
CAVERNOMA PORTA - CIRURGIA	11	14	07-08	0	
CAVERNOMA PORTA - RX	11	14	03-06	0	
CEFALO-HEMATOMA - RX - RN	3	10	02	9	24
CEFALO-HEMATOMA	3	9	19-01	0	
CEFALO-HEMATOMA - RN	3	10	01	9	23
CELLULITE PERI-ORBITÁRIA	23	15	09 - 12	39	35 - 36
CELLULITE ABDOMINAL	4	12	13-15	9	97 - 98
CELLULITE DA FACE	7	5	01-04	12	04 - 05
CELLULITE ESTAFILOCOCICA	12	14	17-20	0	
CELLULITE PERI-ORBITÁRIA - TAC	23	15	15 - 18	39	37 - 38
CELLULITE PERIORBITÁRIA	3	2	09-14	8	64 - 67
CELLULITE PERIORBITÁRIA	7	5	05-08	12	06 - 07
CELLULITE PERIORBITÁRIA	12	1	07-10	17	78 - 79



<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
CELULITE PERIORBITÁRIA	12	1	13-14	17	80 - 81
CELULITE SUB MAXILAR	8	13	09-11	0	
CELULITE TÍBIO-TÁRSICA ESQ.	11	11	13-16	16	78
CETOACIDOSE DIABETICA	16	14	09-11	0	
CHOQUE SEPTICO A GRAM NEGATIVO	12	15	01-08	18	63 - 66
CIFOSE SCHEUERMANN	19	13	17-20	32	14 - 19
CIFOSE SCHEUERMANN - RX	19	14	01-04	32	16 - 19
CIRCULAR CERVICAL	22	20	02-04	37	54 - 56
CLINODACTILIA COMPLETA - MÃOS	10	10	11	14	74
CMV - INF. PRENATAL	21	18	08-19	35	98 - 04
CMV - INF.PRENATAL - ECO TF	21	19	02-04	36	04
CMV CONGENITO - MICROCEFALIA	10	15	01	0	
CMV CONGÊNITO - MICROCEFALIA - RN	10	14	17-20	15	16 - 17
COLITE A CMV - DESNUTRIÇÃO	19	2	15-02	30	61 - 64
COLOBOMA DA FACE	19	11	15-18	31	98 - 101
COLOBOMA DA FACE -IAC	19	11	19-20	0	
COLOBOMA DA FACE -TAC 3 D	19	12	01-02	32	01
COLÓNIAS DE BK - TUBERCULOSE	14	10		25	56 - 57
CONDYLOMA ACUMINATUM PERINEO	1	9	14	1	46
CONJUNTIVITE HERPÉTICA (2 CASOS)	7	4	05-11	11	96 - 100
CONVULSÃO TÓNICA	10	13	11	0	
CORFIA SYDENHAM - FEBRE REUMÁTICA	6	14	05-20	0	
CORPO ESTRANHO ESOFAGO	3	14	20	0	
CORPO ESTRANHO PULMONAR	3	12	20	0	
CORPO ESTRANHO PULMONAR - RX	3	13	01-02	9	42
COSTELA BIFIDA	17	3	11-14	27	82 - 83
CPAP NASAL	4	8	10	0	
CPAP NASAL - RN	22	20	13	37	59
CRANIOSINOSTOSE SAGITAL - RX	18	4	11-12	29	30 - 31
CRANIUM BIFIDUM - MENINGOCELO - RN	4	7	17-20	9	72 - 74
CRANÇA BATIDA	9	16	13-16	14	09 - 10
CRANÇA BATIDA (2 IRMÃOS)	12	23	03-15	19	28 - 32
CRANÇA BATIDA - EQUIMOSE	13	19	17-20	22	42
CRANÇA BATIDA - HEMATOMA	13	20	01-04	22	43 - 45
CRANÇA MALTRATADA	12	37	15-20	0	

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
CRIOPTOCOCUS NEOFORMANS	22	3	04-11	36	31 - 32
CRIOPTOCOCUS NEOFORMANS - BRONCOSCOPIA	22	3	09-10	36	33 - 35
CRISE PALÚDICA	22	3	02	36	30
CROMOSSOPATIA 18 - HISCPRUNG	19	3	11-04	30	71 - 78
CROSSA DA AZIGOS - RX	14	4	07-10	22	92 - 94
CULTURA DE ESTREPTOCOCCUS (ISOLADO DE PAROTIDA)	14	8		23	42
CUTIS MARMOREATA TELANGIECTASICA	2	1	10-14	4	08 - 11
D. GRANULOMATOSA CRÔNICA	13	20	13	0	
D. GRANULOMATOSA CRONICA	11	12	15-18	0	
D. HIRSCHSPRUNG (TOTAL)	17	11	19-05	28	68
D. HODGKIN	18	1	17-20	29	09 - 14
D. HODGKIN - RX TORAX	18	2	03-04	29	11
D. HODGKIN - TAC TORAX	18	2	05-12	29	12 - 14
D. HURLER (2 CASOS)	5	2	11-14	4	89 - 92
D. LYELL	5	7	01-04	0	
D. LYELL	5	6	19	0	
D. LYELL	2	16	0	8	49 - 52
D. LYELL (BIÓPSIA)	5	7	03-04	0	
D. LYELL ? - BOCA	2	16	0	0	
D. LYELL ? - CARA	2	16	0	0	
D. LYELL ? - MAO	2	16	0	0	
D. LYELL ? - OLHO	2	16	0	0	
D. MEMBRANA HIALINA - IMATURIDADE	9	13	13	0	
D. MEMBRANA HIALINA - RN	4	9	06	0	
D. PULMONAR CRONICA	12	7	03-08	0	
D. RECKLINGHAUSEN - NEUROFIBROMATOSE	18	3	17-02	29	22 - 25
D. VON WILLEBRAND	9	4	02	0	
D. WEBER-CHRISTIAN - PANICULITE	13	20	05-12	0	
D. WILSON (1) - HEMOTORAX	21	12	01-10	35	48 - 52
D. WILSON (2) - REACÇÃO PENICILAMINA	21	12	11-02	35	53 - 58
DEFICITE ALFA 1 ANTIPRIPISINA	5	3	07-08	0	
DEFORMAÇÃO CRANIO-FACIAL - RN	8	1	07-12	12	54 - 56
DERMATITE ATÓPICA	5	9	17-20	10	40 - 46R
DERMATITE ATÓPICA	11	7	03-14	16	50 - 53
DERMATITE ATÓPICA (2 CASOS)	5	10	01-08	2	42 - 51

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
DERMATITE ATÓPICA - LICHEN	16	10	01-06	27	14 - 17
DERMATITE ATÓPICA GRAVE	16	10	07-12	27	18 - 21
DERMATITE DE CONTACTO	13	18	09-13	27	30 - 32
DERMATITE DE CONTACTO	16	9	01-10	27	01 - 07
DERMATITE FRALDAS - CANDIDIASE	12	1	05	17	77
DERMATITE FRALDAS - GRANULONA PERINEO - CANDIDIASE	12	15	17-20	0	
DERMATITE IMPETIGINADA	10	9	09-14	14	70
DERMATITE SEBORREICA	16	9	11-20	27	08 - 13
DERMATITE SEBORREICA	17	4	17-06	27	95 - 99
DERMATITE TOXICA	7	13	05-10	12	32 - 34
DERMATOMIOSITE	6	6	15-18	11	27 -29
DERMATOMIOSITE	13	7	17-06	21	42 - 48
DERMATOMIOSITE	17	7	15-01	28	27 - 31
DERMATOMIOSITE ( 2 CASOS )	5	5	14-16	2	89 - 95
DERMATOMIOSITE - EDEMA VIOLACEO	17	8	03	28	30
DERMATOMIOSITE - PAPUL.GOTTRON	17	8	05	28	31
DERRAME PERICÁRDICO	7	7	09-10	5	76
DERRAME PERICÁRDICO - ARTRITE C. JUVENIL - ECO	15	15	13	25	44
DERRAME PERICÁRDICO - ARTRITE C. JUVENIL - RX	15	15	09-12	25	43
DERRAME PLEURAL - ESTAFILOC	8	11	10	0	
DERRAME PLEURAL - ESTAFILOC - RX	8	11	11-13	0	
DERRAME PULMONAR - MONONUCLEOSE INF.	24	99	02 - 03	40	16 - 17
DESCAMAÇÃO LAMELAR	4	11	01-04	0	
DESCAMAÇÃO LAMELAR - RN	4	10	11	9	87 - 89
DESIDRATAÇÃO	23	8	01-04	38	59 - 61
DESIDRATAÇÃO	24	5	19 - 02		
DESIDRATAÇÃO - CETOACIDOSE	11	7	15-18	16	54
DESIDRATAÇÃO GRAVE - PREGA CUTANEA	6	10	01-02	11	39 - 41
DESIDRATAÇÃO LETAL	11	7	19-20	16	55
DESIDRATAÇÕES GRAVES - LETAL (1)	0	8		26	64 - 69
DESNUTRICAÇÃO - (GUERRA DE ANGOLA)	4	8	12-15	9	79 - 81
DEXTROCARDIA	4	7	18	0	
DEXTROCARDIA - RX	4	7	05-07	9	71
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL - ESCARLATINA / VIRUS	24	7	15 - 14		
DIALISE PERITONIAL	4	13	17-19	10	15

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
DIASTOMIELIA LOMBO-SAGRADA	16	3	09-11	26	29 - 30
DISMATURIDADE TIPO I - RN	1	6	16-19	7	42 - 44
DISMATURIDADE TIPO III	2	10	01-06	8	14 - 17
DISPLASIA BRONCO-PULMONAR IV	22	21	04-06	37	62 - 64
DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA - RN	10	22	07-18	15	78 - 81
DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA	10	3	15	14	27
DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA - XEROGRAFIA	10	3	17-18	14	28 - 29
DISPLASIA RENAL QUISTICA	11	15	01-03	0	
DISPLASIA RENAL QUISTICA - CIRURGIA	11	15	06-08	17	1
DISPLASIA RENAL QUISTICA - FCO	11	15	05	16	100
DISPLASIA RENAL QUISTICA - RX	11	15	02-03	16	98 - 99
DISPLASIA TANATRÓFICA - R.N.	10	2	15	14	18
DISTROFIA MIOTÓNICA	12	30	19-02	19	95 - 97
DISTROFIA MUSCULAR - TIPO BECKER	12	36	17-20	20	42 - 51
DISTROFIA MUSCULAR - TIPO BECKER	12	36	01-10	0	
DISTROFIA MUSCULAR CONGÊNITA	12	31	03-08	19	98 - 100
DISTROFIA MUSCULAR DUCHENE	6	12	01-04	0	
DISTROFIA MUSCULAR DUCHENE	6	11	17-20	11	52 - 55
DISTROFIA MUSCULAR DUCHENE (3 IRMÃOS)	10	18	17-20	15	47 - 48
DISTROFIA MUSCULAR TIPO BECKER	23	21	11 - 04		
DIVERTICULO AURICULA DIREITA	12	17	01-06	18	75 - 76
DIVERTICULO MECKEL - CIRURGIA	20	18	17-20	33	99 -02
DIVERTICULO MECKEL - RX GASTRO	20	19	01-10	0	
DIVERTICULO MECKEL - TECNÍCIO	20	19	11-14	34	03 - 05
DOENÇA ARRANHADELA GATO	23	19	01 - 10		
DOENÇA ARRANHADELA GATO	23	7	13-20	38	55 - 58
DOENÇA CELIACA	2	6	15-20	4	54 - 58
DOENÇA CELIACA	12	21	01-05	19	05 - 07
DOENÇA DE CHARCOT-MARIE-TOOHT	4	3	07-12	9	49 - 51
DOENÇA DE HODGKIN - ADENOMEGÁLIA - CONJUNTIVITE	6	1	11-13	10	99 - 100
DOENÇA DE HODGKIN - ADENOMEGÁLIA - CONJUNTIVITE	6	1	11-13	11	01 - 03
DOENÇA DE HODGKIN - ECO ABDOMINAL	6	1	14	11	04
DOENÇA DE OLLIER - ENCONDROMATOSE	13	23	07-13	22	71 - 74
DOENÇA DE OLLIER - ENCONDROMATOSE - RX	13	23	14-18	22	75 - 77
DOENÇA DE SCHEUERMANN	8	5	03-06	12	61

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
DOENÇA DE SCHEUERMANN - RX	8	5	08-13	12	62 66
DOENÇA DE STARTLE	12	37	11-14	0	
DOENÇA DE WEBER-CHRISTIAN	12	34	11-16	0	
DOENÇA DE WEBER-CHRISTIAN	15	9	15-18	24	83 - 87
DOENÇA DE WEBER-CHRISTIAN - BIOPSIA - RX	15	10	05-06	24	88 - 91
DOENÇA DE WEBER-CHRISTIAN - ECO	15	9	18	24	85
DOENÇA GRANULOMATOSA CRÓNICA	8	8	05-15	12	95 - 100
DOENÇA HIRSCHPRUNG (1)	20	23	01 - 03	34	30 - 34
DOENÇA HIRSCHPRUNG (2)	20	23	13 - 18	34	35 - 41
DOENÇA MEMBRANAS HIALINAS - RN - RX	9	13	15-16	13	90
DOENÇA MEMBRANAS HIALINAS - RX PRE-POS - RN	4	9	07-08	9	82 - 83
DRENAGEM LCR - MENINGITE TUBERCULOSA	12	26	05-08	19	44 - 45
DREPANOCITOSE - CRISE	9	6	14-19	6	76 -79
DREPANOCITOSE - LESÕES OSSEAS	9	7	02-06	6	81 - 84
DREPANOCITOSE - PULMÃO DREPANOCITICO - RX	9	6	20	6	80
DUPLICAÇÃO ESOFÁGICA - RX	7	1	18-20	3	81 - 84
DUPLO ARCO AORTICO	2	11	05	0	74 - 76
DUPLO ARCO AORTICO - RX ESOFAGO	2	11	07-08	0	
DUPLO ARCO AORTICO - RX ESOFAGO	2	11	09-10	3	74 - 76
ECZEMA DISHIDRÓTICO	12	34	01-05	20	24 - 26
ECZEMA HERPETICUM	11	19	11-12	0	
ECZEMA HERPETICUM	1	4	04-10	1	35 - 41
ECZEMA NUMULAR INFECTADO	12	33	17-20	20	23
EDEMA CEREBRAL - MORTE CEREBRAL - TAC	12	25	07-10	19	36 - 37
EEG PLANO - MORTE CEREBRAL	12	25	03-06	19	34 - 35
EMPIEMA - ESIROPTOCOCCUS - RX	24	2	03 - 14		
EMULSAO LIPIDICA PERIFERICA	12	24	05-10	0	
ENCEFALITE HERPÉTICA	13	6	05-08	21	26 - 27
ENCEFALITE HERPÉTICA - EEG - TAC	13	6	09-12	21	28 - 34
ENCEFALOCELO FRONTAL	6	10	03-08	11	42 - 43R
ENCEFALOCELO FRONTAL - REM	6	10	09-20	11	44R
ENFISEMA LOB.SUP.DTº	13	3	14-02	0	
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO	23	15	01 - 07	38	31 - 34
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO	24	99	04 - 08	40	18 - 21
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO (LSD) - CINTIGRAFIA	13	4	09-12	21	14 - 15

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO (LSD) - RX	13	3	20-02	21	05 - 08
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO - CIRURGIA	20	3	17-20	32	91 - 93
ENFISEMA LOBAR CONGENITO - RX	2	15	07	3	71 - 73
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO - RX - TAC	20	3	05-04	32	85 - 90
ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO - TAC	20	3	13-16	0	
ENFISEMA LOBAR CONGENITO-RX	2	15	08	0	
ENFISEMA LOBAR CONGENITO-TAC	2	15	0	0	
ENFISEMA LOBAR CONGENITO-TAC	2	15	0	0	
ENFISEMA LOBAR CONGENITO-TAC	2	15	0	0	
ENFISEMA LOBAR CONGENITO-TAC	2	15	09	0	
ENFISEMA PULMONAR - TUBERCULOSE	20	4	05-10	0	
ENFISEMA SC - TRAUMA PARTO...	6	13	01	0	
ENFISEMA SUB-CUTÂNEO	24	99	01	40	15
ENFISEMA SUB-CUTÂNEO	24	99	07	40	56
ENFISEMA SUB-CUTÂNEO ( ESPONTANEO)	24	11	07- 16		
ENFISEMA SUBCUTANEO	7	10	15-16	0	
ENFISEMA SUBCUTANEO	7	10	17-20	0	
ENTEROVIRUS NAO POLIO - EXANTEMA	12	3	17-02	17	97 - 100
EPENDIMOMA	3	6	10-13	0	96 - 97
EPENDIMOMA - TAC	3	6	13-14	0	98
EPICANTUS	2	9	07	0	
EPICANTUS COM ESTRABISMO	2	9	10-12	0	
EPIDERMOLISE BOLHOSA	2	1	04-08	4	03 -07
EPIDERMOLISE BOLHOSA	21	16	05-12	35	88 - 94
EPIDERMÓLISE BOLHOSA	15	2	09-18	24	13 - 17
EPIFISIÓLISE FEMURAL BILATERAL - D. PERTHES -	13	14	01-10	22	01 - 04
EPIFISITE DO ESCAFOIDE - DOENÇA DE KOHLER - R	13	13	13-20	21	97 - 99
EPULIS	12	34	07-10	20	27 - 28
ERISPELA	21	2	07-10	34	60
CRISPELA	21	2	11-16	34	61 - 65
FRISPELA	23	3	01-04	38	09 - 10
ERITEMA MULT.-HERPES RECIDIV.	3	14	14-18	1	
ERITEMA FIXO (ASPIRINA)	12	6	13-18	18	11 - 13
ERITEMA INFECCIOSO	4	5	03-06	9	61 - 63
ERITEMA INFECCIOSO (2 CASOS)	6	8	01-13	1	50 - 62

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
ERITEMA INFECCIOSO (2 CASOS)	6	7	17-20	1	50 - 62
ERITEMA INFECCIOSO -D.BOFETADA	1	3	10-13	1	47 - 49
ERITEMA INFECCIOSO-PARVOVIRUS	19	12	15-18	32	11 - 12
ERITEMA MARGINATUM - FEBRE REUMÁTICA	15	15	15-20	25	45 - 47
ERITEMA MULTIFORME	3	7	06-18	9	09 - 16
ERITEMA MULTIFORME (BRUFEN)	22	12	15-20	37	03 - 08
ERITEMA MULTIFORME (CARBAMAZ)	22	13	05-12	37	09 - 14
ERITEMA NODOSO (PRIMO-INF) - TUBERCULOSE	5	6	14-16	5	11
ERITEMA NODOSO - MANTOUX	20	12	19-10	33	53 - 57
ERITEMA NODOSO - TUBERCULOSE	12	7	01-02	18	14 - 15
ERITEMA NODOSO - TUBERCULOSE	18	3	13-14	29	21
ERITEMA TÓXICO (TEGRETOL)	10	5	11-16	14	41 - 43
ERITEMA TOXICO NEONATORUM - RN	1	4	12	7	28
ERUPÇÃO DENTARIA PRÉNATAL - RN	10	10	01-06	14	72 - 73
ERUPÇÃO VARICELIFORME DE KAPOSÍ	11	19	01-08	17	26 - 30
ESCABIOSE	16	7	05-08	0	
ESCABIOSE	6	12	12-20	0	59 e 62
ESCABIOSE	4	4	05-09	9	58 - 60
ESCABIOSE (LESÃO TÍPICA)	12	33	13-16	20	21 - 22
ESCABIOSE - IMPETIGO - GLOMERULONEFRITE	18	13	19-10	30	21 - 23
ESCABIOSE INFECTADA	11	11	17-20	16	79 - 80
ESCABIOSE NODULAR	17	4	05-08	27	88 - 89
ESCAFOCEFALIA - CRANIOSINOSTOSE	18	4	03-10	29	26 - 31
ESCARA(S) - IATROGENIA(S) - CÁLCIO SUBCUTÂNEO - RN	22	22	06-08	37	66 - 70
ESCARLATINA	11	6	07-11	0	
ESCARLATINA	4	12	11	0	
ESCARLATINA - FERIDA PALPEBRAL	24	7	05 - 14		
ESCARLATINA - LINGUA BRANCA - FRAMBOESA	23	1	13-20	37	93 - 98
ESCARLATINA - LINGUA DE FRAMBOESA	7	13	19	12	37
ESCARLATINA - LINGUA VERMELHA - FRAMBOESA	23	2	01-06	37	99 - 100
ESCARLATINA - LINHAS DE PASTIA	3	1	05	8	53
ESCARLATINA - SINAL S.CHARLTON - GERAL	3	1	09-16	8	54-56
ESCARLATINA ESTAFILOC.	19	12	19-02	0	
ESCARLATINA ESTAFILOCOCCICA	7	8	01-12	0	
ESCARLATINA ESTAFILOCOCCICA	7	7	14-20	0	

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
ESCARLATINA ESTAFILOCOCCICA	13	9	05-20	21	54 - 62
ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA	23	2	07-14	38	01 - 05
ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA	23	2	15-20	38	06 - 08
ESCARLATINA/VARICELA	8	13	17-20	0	
ESCRÓFULA	14	10		23	77
ESCROTO BIFIDO - HIPOSPADIAS	17	2	09-12	27	74 - 75
ESFEROCITOSE	9	6	09-11	0	
ESTAFILOCOCCIA CUTANEA - RN	11	4	11-16	16	27 - 29
ESTENOSE CÓLICA - NEC TIPO IIA - RX - RN	14	7	12-16	23	12 - 16
ESTOMATITE / CONJUNTIVITE HERPETICAS	12	14	01-06	18	58 - 60
ESTOMATITE AFTOSA	18	6	09-10	29	51
ESTOMATITE HERPÉTICA RECIDIVANIE - ERITEMA MULTIFORME	11	18	13-20	17	22 - 25
ESTRÓFULO BOLHOSO	11	12	01-10	16	81 - 85
EVENTRAÇÃO DIAFRAGMATICA	7	1	12	0	
EVENTRAÇÃO DIAFRAGMATICA - RX	18	15	19-20	30	34 - 35
EVENTRACÃO DIAFRAGMÁTICA - RX (PRE-OPE.)	2	13	16-18	8	35
EVENTRAÇÃO DIAFRAGMÁTICA À DIREITA - RX	7	1	10-11	11	82
EX PRETERMO - ATRESIA ESOFAGO - RESILIÊNCIA	22	23	17-20	37	85 - 88
EX-PRATERMO - DEPENDENTE 02-9M - RESILIÊNCIA	22	23	03-06	37	76 - 80
EX-PRETERMO - DESNUTRIÇÃO - RESILIÊNCIA	22	23	13-14	37	83 - 84
EX-PRETERMO - MULTIDIFICIÊNCIA - RESILIÊNCIA	22	23	01	0	
EX-PRETERMO - SURDEZ -MIOPIA - RESILIÊNCIA	22	23	07-10	37	81 - 82
EXANTEMA PETEQUIAL GENERALIZADO	12	4	04-06	18	01 - 09
EXANTEMA MACULO PAP.-ACRAL	16	12	01-02	27	30 - 31
EXANTEMA MACULOP-ARTRITE JOELH	2	15	0	0	
EXANTEMA MACULOPAPULAR ACRAL	12	3	11-16	17	93 - 96
EXANTEMA MACULOPAPULAR-CARA	2	15	0	0	
EXANTEMA MACULOPAPULAR-PERNA	2	15	0	0	
EXANTEMA MORBILIFORME DO RN	1	3	14-16	7	25 - 26
EXANTEMA PETEQUIAL GENERALIZAD	12	4	13-20	0	
EXANTEMA SUBITO	1	10	19-20	0	
EXANTEMA SUBITO	1	10	17	1	63 - 64
EXANIEMA SUBITO	21	19	07-10	36	05 - 08
EXANTEMA SÚBITO - ENTEROVIRUS	24	6	17 - 04		
EXANTEMA URTICARIFORME	12	5	13-20	0	



PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
EXANTEMA URTICARIFORME	16	13	16-02	27	40 - 41
EXOSTOSE MULTIPLA - RX	4	13	09-10	0	
EXOSIOSES MULTIPLAS - RX	4	13	05-09	10	10 - 13
EXPRETERMO 28 SEMANAS (AOS 4 ANOS)	12	8	09-12	18	24 - 25
EXTROFIA BEXIGA - EPISPADIAS	17	2	03-08	27	70 - 73
EXTROFIA VESICAL	2	2	06-08	8	9 - R
EXTROFIA VESICAL	6	9	05-14	11	30 - 36
FACOMATOSE	5	6	04-06	0	
FASCEITE EOSINOFÍLICA - MORFEA	15	11	15-02	25	02 - 06
FASCEITE NECROSANTE - ESTREPTOCOCCUS	23	4	01-10	38	18 - 29
FASCEITE NECROSANTE - RMN (1)	21	4	07-14	34	78-82
FASCEITE NECROSANTE - VARICELA - ESTREPTOCOCCUS	15	10	15-12	24	92 - 100
FASCEITE NECROSANTE - VARICELA - RMN	15	11	09-10	24	98 - 99
FEBRE ESCARO NODULAR	3	11	11-20	9	32 - 35
FEBRE ESCARO-NODULAR	13	17	06	0	
FEBRE ESCARO-NODULAR - CARRAÇA	13	17	03	22	18
FEBRE ESCARO-NODULAR - EXANTEMA	13	17	09-18	22	20 - 23
FEBRE ESCARO-NODULAR - TACHE NOIR	13	17	08	22	19
FEBRE REUMATICA - ECG - QT LONGO	3	5	13-15	8	86 - 87
FEBRE REUMATICA - ARTRITE DEDOS	3	5	09-12	8	85
FECALITO APENDICULAR	10	6	15-16	14	46
FECALITO APENDICULAR - RX	10	6	11-14	14	44 - 45
FENDA ESTERNAL COMPLETA - CONGÉNITA - RX - TAC	24	3	11 - 08		
FENDA PALATINA	2	1	02	3	12
FENOM.KOEBNER - A.C.JUVENIL	12	11	07-14	0	
FIBROSE QUISTICA - CARA	2	11	13	0	
FIBROSE QUISTICA - MAOS	2	11	14	8	25
FIBROSE QUISTICA - RX	2	11	15	8	26
FIBROSE QUISTICA - RX	10	11	07-08	14	82 - 84
FIBROSE QUISTICA - RX	17	3	15	27	84
FIBROSE QUISTICA - TAC TORAX	2	11	16	8	27
FIBROSE QUISTICA-RX	10	11	13-16	0	
FISSURA PERINEAL CONGÉNITA	12	34	17-20	20	29
FISTULA RECTO VAGINAL	17	13	19-04	0	
FISTULA TRAQUEO-ESOFAGICA - TAC	10	11	01-04	14	79 - 81

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
FOCOMELIA DISTAL	10	3	01-02	0	
FOCOMELIA DISTAL	8	2	09-12	3	27
FOCOMELIA DISTAL	10	2	17-19	14	19 - 23
FOCOMELIA DISTAL - RX	10	2	20		
FOSSETA SACRO-COCCIGEA	8	2	20	3	47
FOTODOSIMETRO-D.H.ANTI D - RN	11	1	03-06	0	
FRACT.BAÇO-COLA BIOLOGICA	6	13	07-10	0	
FRACTURA BILATERAL CLAVICULAS - RN - RX	7	1	02	11	78
FRACTURA PANCREAS	8	9	11	0	
FRACTURA PANCREAS -TAC	8	9	13-14	13	05 - 06
GALACTOSEMIA	5	2	16	4	93
GANGLIONEUR-METASTASES ORBITA	19	10	18-02	0	
GANGLIONEUROBLASTOMA - METASTASES FRONTAL	19	10	15-17	31	90 - 97
GANGLIONEUROBLASTOMA - TAC	2	14	07-08	8	37 - 38
GANGLIONEUROBLASTOMA ABDOMINAL	2	14	05	8	36
GASTROSQUISIS - RN	1	7	05-06	7	46
GASTROSTOMIA - P. CEREBRAL	22	7	16 - 18	36	52 - 53
GEMEAS SIAMESAS	2	1	20	3	92
GEMEAS SIAMESAS	2	2	01-04	3	93 - 95
GEMEAS SIAMESAS - PICOFAGA-PÓS	1	13	17-20	0	
GEMEAS SIAMESAS - PICOFAGAS	1	13	12-16	7	83 - 84
GENGIVO-ESTOMATITE (2 CASOS)	6	2	07-10	1	30 - 32
GENGIVO-ESTOMATITE HERPETICA	6	1	18-20	1	23 - 25
GENGIVO-ESTOMATITE HERPETICA	6	2	01-06	1	26 - 29
GENU RECURVATUN - RN	11	2	15-18	16	12 - 13
GENUN RECURVATUM - DEFORMAÇÃO - RN	8	1	02-06	12	51 - 53
GENUN VARUS	9	9	15-18	13	57 - 58
GIG - POLIMONITORIZADO - RN	11	1	09-10	16	01
GLAUCOMA CONGÊNITO	15	9	03-06	24	81 - 82
GLICOGENOSE - DOENÇA DE POMPE	5	2	02-06	4	83 87
GLICOGENOSE HEPÁTICA - BIOPSIAS	5	1	15-16	4	81 - 82
GLICOGENOSE HEPATICA - VON GIERKE	5	1	05-20	4	76 - 79
GLICOGENOSE TIPO I A	24	5	01-04		
GLICOGENOSE-D.POMPE-CARDIOMEG	5	2	07-08	4	88
GRANULOMA ANULAR	13	22	11-16	22	64 - 65

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
GRANULOMA ENDOBRONQUICO - RX	20	11	19-02	0	
GRANULOMA EOSINOFILO	9	16	09	0	
GRANULOMA EOSINOFILO	4	6	11-14	0	
GRANULOMA EOSINOFILO	17	3	17-04	27	85 - 87
GRANULOMA EOSINOFILO - RX	9	16	11-12	14	07 - 08
GRANULOMA EOSINOFILO - RX	17	4	01-04	27	86 - 87
GRANULOMA EOSINÓFILO-EVOLUÇÃO	19	11	03-14	0	
GRANULOSA EOSINOFILO	4	6	15-18	0	
H.DIAFRAG.MORGAGNI-(S.DOWN)	10	10	19-20	0	
H.ZOOSTER AURIC.-S.RAMSAY HUNT	13	6	13-04	0	
HALLUX BIFIDUS - RX	4	12	04	0	
HALLUX BIFIDUS - RX	4	12	03	3	29 - 30
HEMANGIOENDOTELIOMA	24	14	13 - 09		
HEMANGIOMA	2	10	07-10	0	
HEMANGIOMA - SEBORREIA	9	10	03-06	13	61 - 62
HEMANGIOMA AMPLO - NEVUS FLAMMEUS	12	2	05-06	17	86 - 87
HEMANGIOMA CAVERNOSO DO TIMO - RX	1	14	19	7	97 - 98
HEMANGIOMA CAVERNOSO DO TIMO - TAC	1	14	20	7	99 - 100
HEMANGIOMA CAVERNOSO TIMO - FACE	1	14	18	0	
HEMANGIOMA CAVERNOSO TIMO-TAC	1	15	01-02	0	
HEMANGIOMA CUTIS CRANIO	18	11	03-06	29	97 - 99
HEMANGIOMA CUTIS CRANIO - ECO	18	11	07-08	29	99
HEMANGIOMA DA FACE	1	8	11	7	49
HEMANGIOMA GR. LABIO	19	13	09	32	13
HEMANGIOMA NASAL	22	9	09-14	36	70 - 72
HEMANGIOMA PLANO - RN	10	9	15	14	71
HEMANGIOMA ULCERADO	15	16	01-04	25	48 - 49
HEMANGIOMA(S) PLANO	12	16	13-18	18	72 - 73
HEMANGIOPERICITOMA	7	12	03	0	
HEMANGIOPERICITOMA	7	12	05-14	0	
HEMATOMA BAÇO - TOXIDERMIA	22	13	05-06	37	23
HEMATOMA NARIZ-LABIO	10	9	17-20	0	
HEMATOMAS DORSAIS (APRESENTAÇÃO TRANSVERSA) - R.N.	10	1	16-20	14	15 - 16
HEMATOMAS DORSAIS-PARTO	10	2	01-02	0	
HEMIMELIA AXIAL - AGENÉSIA CUBITO ?	13	13	05-10	21	84 - 86

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
HEMINELIA	3	5	07-08	3	25 - 26
HEMIPLEGIA AGUDA INFANTIL - TAC - ARTERIOGRAFIA DIG.	24	99	11 - 17	40	43 - 48
HEMIVERTEBRA LATERAL - RX	13	10	12-20	21	69 - 75
HEMIVERTEBRA LATERAL-RX	13	11	01-06	0	
HEMOFILIA - ARTROPATIA CRONICA	9	2	11-14	6	21 - 23
HEMOFILIA - ARTROPATIA CRONICA	9	3	01-03	6	28 30
HEMOFILIA - ARTROPATIA CRONICA	9	3	03-05	6	31 - 37
HEMOFILIA - ARTROPATIA CRONICA - RX	9	2	15-18	6	24 - 27
HEMOFILIA - CEFALOHEMATOMA	9	1	05	6	03
HEMOFILIA - EQUIMOSSES - HEMATOMAS	9	1	07-14	6	04 - 08
HEMOFILIA - HEMARTOSSES AGUDAS	9	1	15-16	6	09 - 10
HEMOFILIA - HEMARTROSE AGUDA	9	2	01-02	6	13 - 14
HEMOFILIA - HEMARTROSE AGUDA	9	2	05-08	6	17 - 19
HEMOFILIA - HEMARTROSE AGUDA - RX	9	2	03-04	6	15 - 16
HEMOFILIA - HEMARTROSE AGUDA - RX	9	2	09-10	6	20
HEMOFILIA - HEMARTROSES AGUDAS - RX	9	1	19-20	6	11 -12
HEMOFILIA - PSEUDO TUMOR OSSEO	9	3	13-14	6	38 e 41
HEMOFILIA B - HEMARTROSE	9	3	15	6	42
HEMOFILIA B HEMARTROSE - RX	9	3	17-18	6	43
HEMORRAGIA PARENQUIMA CEREBRAL - RN - TAC	14	5	08-16	23	02 - 06
HEMOSSIDEROSE PULMONAR - DEDOS EM BAQUETA TAMBOR	12	36	09-12	20	39
HEMOSSIDEROSE PULMONAR - RX	12	36	13-14	20	38
HEMOSSIDEROSE PULMONAR - TAC	12	36	15-16	20	40 - 41
HEMOSSIDEROSE PULMONAR - UNHAS VIDRO RELÓGIO	24	99	05 - 06	39	56 - 57
HEMOSSIDEROSE PULMONAR IDIOPÁTICA - ANEMIA	10	17	07-12	15	35 - 37
HEMOSSIDEROSE PULMONAR IDIOPÁTICA - RX	10	17	13-16	15	38 - 39
HEMOTORAX	24	99	15	40	09
HEMOTORAX - PNEUMOTORAX - ENFISEMA SUB-CUTÂNEO	24	9	09 - 20		
HEPATITE A	18	4	19-04	29	34 - 36
HEPATITE A - ECO	18	5	05-08	29	37 - 38
HEPATOBLASTOMA	5	5	10-12	10	32 - 33
HERNIA DIAFR.ESQ.-6 MESES	9	13	07	0	
HERNIA DIAFRA-GEMEOS-RX POS-OP	2	13	01-02	0	
HERNIA DIAFRA-GEMEOS-RX-POS-OP	2	13	07-08	0	
HERNIA DIAFRAGM DIR (RX)	8	3	11-14	0	

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
HERNIA DIAFRAGMATICA	7	10	05-08	0	
HERNIA DIAFRAGMATICA (BOCHDALECK) - RX	3	4	11	8	80
HERNIA DIAFRAGMATICA (2º GEMEO)	2	13	04	3	88
HERNIA DIAFRAGMÁTICA (GEMEOS) - RX (PRE OP.)	2	13	05-06	3	87
HERNIA DIAFRAGMÁTICA (GEMEOS) - RX PRE	2	12	16-18	3	86
HERNIA DIAFRAGMATICA - RX	3	4	12-13	0	
HERNIA DIAFRAGMÁTICA À ESQUERDA - 6 MESES - RX	9	13	08-12	13	89
HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA DE MORGAGNI (S.DOWN) - RN	10	10	17	14	// - 78
HERNIA DIAFRAGMATICA DIREITA - RX	7	10	03	12	16
HERNIA DIAFRAGMÁTICA DIREITA - RX	8	3	09	3	89 - 91
HERNIA DIAFRAGMATICA DIREITA - RX PRE	2	12	12	8	33 - 34
HERNIA DIAFRAGMATICA-POS-CIRUR	2	12	13	0	
HERNIA DIAFRAGMATICA-RN POS-OP	2	12	19-20	0	
HERNIA DIAFRAGMATICA-RX-POS	2	12	14	0	
HERNIA DIAFRAGMATICA MORGANI - RX	19	7	09-14	31	68 - 69
HERNIA DO HIATO - RX	11	13	17-02	16	90 - 92
HERNIA DO HIATO - SINDROME CUTIS LAXA - RX	8	15	15-16	13	46 - 47
HERNIA HIATO	12	17	20	0	
HERNIA HIATO - RX	12	18	01-06	18	83 - 86
HERPANGINA	12	5	01-12	18	10
HERPANGINA - EXANTEMA (COXSACKIE A)	18	6	11-06	29	52 - 60
HERPES - ZONA OFTALMICA - CATARATA (SIDA)	11	23	09-12	17	68 - 70
HERPES GENITAL	12	14	07-16	18	61 - 62
HERPES GENITAL - RECORRENCIA	18	5	11-14	29	39 - 43
HERPES III - ZONA LOMBAR	11	22	11-14	17	54 - 56
HERPES SIMPLEX ?	17	5	11-20	27	100
HERPES SIMPLEX ?	17	5	11-20	28	01 - 03
HERPES TIPO I - AUTOINOCULAÇÃO	11	17	13-20	17	11 - 15
HERPES TIPO I - ORAL	11	17	10-12	17	09 - 10
HERPES TIPO II - GENITAL	11	19	15-16	17	31 - 32
HERPES TIPO II - PERIANAL / CONDILOMATA	11	19	17-20	17	33
HERPES TIPO III - SINDROME DE RAMSAY HUNT	11	22	15-04	17	57 - 65
HERPES TIPO III - VARICELA (MUCOSAS)	11	20	11-12	17	35 - 36
HERPES TIPO III - VARICELA (QUEIMADO)	11	20	13-16	17	37 - 39
HERPES TIPO III - VARICELA EXUBERANTE	11	20	17-02	17	40 - 43

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
HERPES TIPO III - ZONA DORSAL	11	22	07-10	17	52 - 53
HERPES TIPO III - ZONA OFTALMICA (VÁRIOS)	11	22	01-06	17	47 - 51
HERPES ZOOSTER	3	12	05-06	1	12 - 13
HERPES ZOOSTER	3	12	01-04	1	14 - 18
HERPES ZOOSTER	7	4	14-18	12	01 - 03
HERPES ZOOSTER (TRIGEMIO)	18	5	16-06	29	44 - 50
HERPES ZOSTER - NERVO ARNOLD - PLEXO CERVICAL -(2CASOS)	23	12	09 - 02	39	05 - 09
HERPES ZOSTER - PLEXO CERVICAL - D4	23	13	03 - 12	39	10 - 15
HERPES ZOSTER - S4	23	13	13 - 16	39	16 - 17
HERPES ZOSTER - TRIGÉMIO (MAX. INF. E MENTONIANO)	23	12	05 - 08	39	02 - 04
HERPES ZOSTER - TRIGÉMIO (MAX. SUP E SUB-ORBITÁRIO)	23	11	19 - 04	38	97 - 01
HERPES ZOSTER AXILAR	16	11	01-02	27	25
HERPES ZOSTER INTERCOSTAL	16	11	03-06	27	26 - 27
HERPES ZOSTER OBTURADOR	16	11	07-12	27	28 - 29
HERPES ZOSTER PALPEBRAL	16	10	13-18	27	22 - 24
HERPES ZOSTER RECORRENTE (SIDA)	11	23	07-08	17	66 - 67
HETEROCROMIA DA IRIS	12	33	05-08	20	17 - 19
HEXADACTILIA	18	16	13-16	30	43 - 44
HIDATIDOSE HEPÁTICA (2) - TAC E PEÇAS OPERAT	3	6	19	9	01 - 02
HIDATIDOSE HEPÁTICA - ABDOMEM	1	12	11-12	7	71 - 72
HIDATIDOSE HEPÁTICA - ECO	1	12	14	7	75
HIDATIDOSE HEPÁTICA - FACE	1	12	10	0	
HIDATIDOSE HEPÁTICA - TAC	1	12	15-16	7	73 74
HIDATIDOSE HEPÁTICA-CIRURGIA	1	12	17-18	0	
HIDATIDOSE PULMONAR - RX	3	7	01-02	8	99
HIDATIDOSE PULMONAR - TAC	3	7	03-07	8	100
HIDROCEFALIA-AMAUROSE	10	5	05-08	0	
HIDROCEFALIA-AMAUROSE-TAC	10	5	09-10	0	
HIDROPSIS (2GR HG)	9	14	05-12	0	
HIDROPSIS FETALIS - S.DOWN - RN	3	9	15-17	9	20 - 21
HIDROPSIS FETALIS - S.DOWN - RX	3	9	18	9	22
HIDROPSIS FETALIS - S.TURNER	23	21	05 - 16		
HIMEN IMPERFORADO	9	9	14	13	56
HIMEN IMPERFORADO	17	3	19-02	27	77
IIIP.ASA ESFENOIDE-NEUROFIBROM.	19	10	12-14	0	

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
HIPOPLASIA ASA ESFENOIDE - NEUROFIBROMATOSE	19	10	07-11	31	87 - 89
HIPER HIDROSIS	17	15	19-04	28	93 - 94
HIPERCALCIÚRIA IDIOPÁTICA - PAI E AVÔ	24	13	09 - 15		
HIPERCALCIÚRIA IDIOPÁTICA - FILHO	24	12	03 - 08		
HIPERCAROTENOSIS	5	8	01-04	0	
HIPERLIPIDEMIA TIPO IV	5	3	16-17	4	98 - 99
HIPERPLASIA CONGÊNITA SUPRA-RENAL - VIRILISMO	6	9	15-20	11	37 - 38
HIPERPLASIA SUPRA-RENAL CONGÊNITA - VIRILISMO	5	3	10 14	10	25 - 27
HIPERTENSAO INTRA CRANIANA BENIGNA	6	15	09-14	11	
HIPERTENSÃO INTRA-CRANIANA - MEDULOBLASTOMA	24	99	01	39	94
HIPERTENSÃO PORTAL - RX - TAC	13	21	01-08	22	46 - 51
HIPERTIROIDISMO	15	6	11-16	24	59 - 61
HIPERTRICOSE - RN	1	5	14-16	7	32 - 34
HIPERTRICOSE FAMILIAR	10	9	01-07	14	67 - 68
HIPERTROFIA TIMO - LOBO DTº	21	16	13-16	35	95
HIPERTROFIA TIMO - RX	11	16	05-09	17	07 - 08
HIPERTROFIA TIMO ESQUERDA	23	13	17 - 02	39	18 - 19
HIPOCRATISMO D.-F.Q.	10	11	11-12	0	
HIPOMELANOSE DE ITO	8	4	07-11	0	
HIPOMELANOSE DE ITO	3	10	09-12	9	25 - 27
HIPOMELANOSE DE ITO	7	3	14-20	11	93 - 95
HIPOMELANOSE ITO (2 CASOS)	7	4	01-04	0	
HIPOSPADIAS - PENIS RECURVATUM	17	1	15-18	27	68
HIPOSPADIAS PENIANO	17	2	19-02	27	69
HIPOSPADIAS PENIANO POSTERIOR	8	2	13-16	12	57
HIPOTIROIDISMO (EVOLUÇÃO)	23	6	17-12	38	45 - 54
HIPOTIROIDISMO (PRÉ E PÓS)	14	11		23	93 - 100
HIPOTIROIDISMO (PRÉ E PÓS)	14	11		24	01 - 02
HIPOTIROIDISMO CONGENITO	5	4	01-02	0	
HIPOTIROIDISMO CONGENITO	2	2	13-20	4	12 - 19
HIPOTONIA - RN	12	29	15-18	19	83 - 85
HISTIOCITOSE X	10	16	05-13	0	
HISTIOCITOSE X	13	21	09-12	22	52 - 53
HISTIOCITOSE X - RX	13	21	13-18	22	54 - 59
HORDEOLO	2	9	13-15	8	12

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
HORDEOLO E ADENITE PRE-AURICULAR	2	9	16	8	13
HYDRANENCEPHALUS - ECO	4	10	05-07	3	33 - 34
HYDRANENCEPHALUS-ECO TF	4	10	09-10	0	
IATROG - FLEBITE-ABCESSO - RN	1	5	10-12	0	
IATROG.-ESCARA REGIÃO FRONTAL	1	8	19-20	0	
IATROGENIA - PÁ DO FORCEPS - RN	1	5	07-08	7	30 - 31
IATROGENIA - SEROMA CRANIO - RN	1	8	18	7	51 - 52
IATROGENIAS - DOPAMINA - VASOCONSTRIÇÃO - RN	4	11	13-15	9	90 91
IATROGENIAS - QUEIMADURA PELO OXIMETRO - RN	4	11	17	9	92 - 93
ICC - CIA	24	99	09	40	58
ICHTYOSIS (LIGADA AO X ?)	10	20	01-04	0	
ICHTYOSIS (LIGADA AO X ?)	10	19	13-20	15	56 - 60
ICTERICIA COLESTÁTICA - LITIASE BILIAR	21	13	05-10	35	59 - 62
ICTIOSE CONGÊNITA - COLODIO - RN	3	8	02-04	9	06 - 08
ILEOSTOMIA - MALNUTRIÇÃO	10	1	09-15	14	13 - 14
ILEUS MECONIAL	5	13	15-17	0	
ILEUS MECONIAL	8	10	09-11	13	12
ILEUS MECONIAL - A.J. - MICROCOLON - CIRURGIA	5	14	01-06	10	72
ILEUS MECONIAL - A.J. - MICROCOLON - RX PÓS	5	14	08-14	10	73 - 76
ILEUS MECONIAL - ATRÉSIA JEJ. - MICROCOLON -	5	14	17-20	10	69 - 71
ILEUS MECONIAL - F.Q.-RX	17	11	09-14	28	57 - 63
ILEUS MECONIAL - RX	8	10	12-13	13	13 - 17
ILEUS MECONIAL/PERITONITE	8	10	15	0	
ILEUS MECONIAL/PERITONITE	8	10	17-20	0	
ILEUS MECONIAL/PERITONITE	8	11	01-04	0	
IMATURIDADE	8	16	01-02	0	
IMATURIDADE - RN	8	15	19-20	13	48 - 50
IMATURIDADE-FRAGILIDADE VASCUL	4	11	06-08	0	
IMATURO	2	9	17	0	
IMATURO (ACONDROPLASIA) - FRACTURA FEMUR - RN	11	2	07-08	16	10
IMATURO (ACONDROPLASIA) - FRACTURA FÉMUR - RN	11	2	03-08	16	07 - 09
IMATURO DE 24 SEMANAS - 610 GR. - RN	11	1	15-18	16	05 - 06
IMATURO-29 SEMANAS - 450 GR.	11	1	19 20	0	
IMATURO-29 SEMANAS - 450 GR.	11	2	01-02	0	
IMATURO-VENTILADO	2	9	19-20	0	



<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
IMPACTE ALIMENTAR - RX	18	4	15-18	29	32 - 33
IMPÉTIGO	21	1	11-14	34	52 - 53
IMPÉTIGO	21	1	15	34	54
IMPÉTIGO	8	7	08-10	12	84 - 85
IMPÉTIGO BOLHOSO	23	1	09-12	0	
IMPÉTIGO NÃO BOLHOSO	23	1	05-08	37	91 - 92
IMUNOD. C. VARIÁVEL	4	3	01-03	0	
IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL	4	2	17-20	9	43 - 46
IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL - RX	4	3	05-06	9	47 - 48
INCONTINÊNCIA PIGMENTI	17	6	09-14	28	21 - 26
INCONTINÊNCIA PIGMENTI -RN	1	6	02-04	7	37 - 38
INFECÇÃO CUTANEA ESTAFILOCOGICA	21	1	16-06	34	55 - 59
INFUSÃO INTRA-OSSEA	12	23	19-20	0	
INSUFICIÊNCIA SUPRA-RENAL - HIPERPIGMENT. GENITAIS	12	17	15-18	18	81 - 82
INTOLERANCIA PRIMÁRIA LACTOSE	16	3	01-08	0	
INVAGINAÇÃO INTESTINAL	17	15	03-08	28	89
INVAGINAÇÃO INTESTINAL - RX	6	4	18	11	26
INVAGINAÇÃO-"GELÉIA FRAMBOESA"	17	15	03-06	28	87 - 88
IRIDOCICLITE BILATERAL - ARTRITE CRÓNICA JUVENIL	12	12	11-14	18	46 - 47
KALA-AZAR	12	11	01-04	0	
KALA-AZAR	12	10	17-20	18	41 - 45
KALA-AZAR - HEPATOMEGÁLIA - ESPLENOMEGÁLIA	8	3	15-20	12	59 - 60
KWASHIORKOR	17	6	05-13	28	06 - 12
LABIO LEPORINO	10	2	11-12	0	
LABIO LEPORINO (PORMENOR)	2	12	08-09	3	10 - 11
LABIO LEPORINO - FACE	1	4	19-20	3	09
LABIO LEPORINO - FENDA PALATINA - MALF. ARCOS-BRANQUIAIS	12	17	07-14	18	77 - 80
LABIO LEPORINO - HIDROCEFALIA	2	12	03-07	8	28
LABIO LEPORINO - TUBERCERCULO AURICULAR	2	12	05-06	8	29
LABIO LEPORINO-FOSSETA PREANAL	2	12	10	0	
LABIO LEPORINO-GERAL	2	12	09	0	
LARVA MIGRANS	18	14	18-06	30	26 - 29
LARVA MIGRANS CUTANEA	10	23	01-08	15	83 - 87
LAXIDÃO CUTÂNEA	24	99	18	39	91
LESÃO TRAUMÁTICA CORNEA	11	16	11-14	0	
LESÃO VASCULAR CEREBRAL ANTIGA - TAC	4	5	15-18	9	66 - 67

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
LESAO VASCULAR CEREBRAL RECENTE - TAC	4	5	11-13	9	64 - 65
LEUCÉMIA-LLA-L-OSTEOARTICULAR.	10	20	13-14	0	
LEUCÉMIA-LLA-L.OSTEOARTICULAR.	10	20	07-12	0	
LEUCOMALÁCIA PERIVENTRICULAR MULTIQUÍSTICA -	6	4	03-06	11	19 - 21
LIG - PRTERMO DE 34 SEMANAS - 1027 GR. - RN	11	1	11-14	16	02 - 04
LIG - RN	1	5	20	7	36
LINFADENOMA QUISTICO - RX	10	11	17-20	14	85 - 88
LINFADENOMA QUISTICO - TAC	10	12	01-04	14	89
LINFADENOPATIA - EBV	21	19	13-16	36	09 - 12
LINFANGIECTASIA INTESTINAL - HIPOPROTEINÉMIA	5	8	01-02	10	35 - 36
LINFANGIOMA	8	13	01-02	0	
LINFANGIOMA CONGENITO	2	1	16-18	3	31 - 32
LINFANGIOMA QUÍSTICO CERVICAL - TAC	14	9		23	47 - 49
LINFEDEMA MÃOS E PÉS - SINDROME DE TURNER ? - RN	11	3	03-09	16	16 - 18
LINFOMA HODGKIN	23	18	09 - 15		
LIP- PNEUMONIA INTERSTICIAL LINFÁTICA - SIDA - RX - TAC	19	2	01-04	30	51 - 60
LIP-P. CARINII - SIADA -TAC	19	2	13-14	0	
LIP-P.CARINII - SIDA - RX	19	2	05-12	0	
LIPOMA FRONTO-NASAL	21	9	07-16	35	16 - 21
LUPUS ERITEMATOSO (BIÓPSIA CUTÂNEA)	23	21	07 - 20		
LUPUS ERITEMATOSO (TROMBOCITOPÉNIA) - ASAS BORBOLETA	23	22	01 - 04		
LUPUS ERITEMATOSO - ASAS BORBOLETA	6	13	13-18	11	63 - 64
LUPUS ERITEMATOSO - POLISFROSITE - RX	3	7	07	9	03
LUPUS ERITEMATOSO - S. NEFRÓTICO	23	22	05 - 14		
LUPUS ERITEMATOSO - VASCULITE PERIFÉRICA	3	7	09-12	9	04 - 05
LUPUS ERITEMATOSO DISSEMINADO	6	14	20-04	11	65 - 66
LUPUS ERITEMATOSO DISSEMINADO (ASAS BORBOLETA)	12	13	13-16	18	54
LUPUS ERITEMATOSO DISSEMINADO - ASAS BORBOLET	3	10	16	9	28
LUXAÇÃO C4 - COMPRESSÃO MEDULAR - S.DOWM	23	15	19 - 12	39	39 47
MACRODACTILIA 4ºDEDO	22	12	01	36	97
MAL DE POTT - TUBERCULOSE	22	1	17	36	24 - 25
MALÁRIA - ERITROCITOS PARASITADOS	12	25	16	19	38
MALARIA CEREBRAL	12	25	11-15	0	
MALF COMPLEXA SNC	10	6	07-10	0	
MALF COMPLEXA SNC	10	5	17	0	
MALF COMPLEXA SNC-RX	10	6	01-08	0	
MALF COMPLEXA SNC-RX	10	5	19-20	0	
MALF. VASCULARES CRANIO	18	10	07-14	29	85 - 96

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
MAI.F. VASCULARES CRANIO - TAC	18	10	15-20	29	91 - 96
MALFOR.PAVILHOES AURICULARES	1	6	14	3	06
MALFORMAÇÃO 2º ARCO BRANQUIAL (LESÃO CARTILAGINEA)	13	1	11-14	20	83
MALFORMAÇÃO DE SPRENGEL - S. BRANQUIO-OTO-REN	10	24	12	15	100
MALNUTRIÇÃO - MARASMO	5	11	09-18	10	50 - 54
MALNUTRICAÇÃO GRAVE-RN	7	10	09-11	0	
MANCHA MONGÓLICA	7	9	01-04	0	
MANCHA MONGOLICA - RN	1	8	05-08	7	47 - 48
MANTOUX	4	1	09-10	5	05 - 08
MANTOUX - T.INFEÇÃO	20	12	05-08	0	
MANTOUX-TUBERC.-ERITEMA NODOSO	18	3	15-16	0	
MÁSCARA EQUIMÓTICA	24	1	09 - 14		
MASCARA SILASTIC (QUEIMADURA DA FACE)	12	40	17-20	20	72 - 74
MASTOCITOSE	9	10	15-18	0	
MASTOCITOSE	5	7	08-11	2	56 - 60
MAUS TRATOS	19	13	10-16	0	
MAUS TRATOS (HEMOPERITONEU)	24	1	16 - 02		
MEGACOLON TÓXICO	24	99	18 - 20	40	49 - 51
MEFANOSE PUSTULAR TRANSITÓRIA - RN	1	8	14-16	7	50
MELANOSIS OCULI	2	9	04	8	11
MEMBRANA HIALINA - RX	17	3	07-10	27	80 - 81
MENINGITE MENINGOC. -POLIGONO WILLIS HIPERVISIVEL	24	99	03 - 04	39	96 - 97
MENINGITE PNEUMOCOCCUS - HIDROCEFALIA AGUDA	10	4	16-20	14	37 - 38
MENINGITE PNEUMOCOCCUS - HIDROCEFALIA AGUDA -	10	5	01-04	0	39 - 40
MENINGITE STREPTOCOCCUS B	16	15	19-04	27	59
MENINGITE STREPTOCOCCUS B-TAC	16	16	05-07	27	60 - 61
MENINGITE TUBERCULOSA - ECO TRANSFONTANELAR	12	26	01-04	19	41 - 43
MENINGITE TUBERCULOSA - TUBERCULOSE	12	25	17-20	19	39 - 40
MENINGITE TUBERCULOSE - HIDROCEFALIA - TAC	20	13	17-04	33	68 - 79
MENINGOCELO	2	2	10	3	48
MENINGOCELO	1	12	04-08	3	55 - 57
MENINGOCELO MEDIANO - TAC	18	11	17-20	0	
MENINGOCELO - SINDROME POLIMALFORMATIVO	1	5	02-04	3	49
MENINGOCELO MEDIANO - PARIERO-OCIPITAL - ECO	18	11	13-16	30	01 - 05
MENINGOCELO MEDIANO - PARIETO-OCIPITAL	18	11	09-12	29	100
MENINGOCELO SINC LAMBDOIDE (X2)	5	13	03-06	3	38 - 39
MENINGOCELO SINC. LAMBDOIDE - TAC	5	12	20	3	40 - 41
MENINGOCELO SINC.LAMBDOIDE-TAC	5	13	01-02	0	

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
MENINGOCELO TORACICO	13	8	09-18	21	50 - 53
MESOCÁRDIO - MESOAPEX - RX	10	10	13-15	14	76
METAHEMOGLOBINEMIA (AM)	5	10	15-20	0	
METALHEMOGLOBINÉMIA (TINTA DOS SAPATOS)	15	16	05-16	25	50 - 53
METASTASES PULMONARES - SARCOMA EWING - RX	8	11	15-20	13	20 - 22
METROHEMATOCOLPOS - ECO	3	13	06	9	39
METROHEMATOCOLPOS - RX	3	13	05	9	38
METROHEMATOCOLPOS - TÉCNICA	3	13	07-10	9	40 - 41
MIASE	15	8	03-10	24	74 - 80
MIASE	21	9	17-04	35	22 - 24
MIASTENIA	5	5	20	0	
MIASTENIA	5	6	01-02	0	
MIASTENIA GRAVIS	12	29	19-08	19	86 - 88
MICROANUS	9	9	08-11	0	
MICROCEFALIA VERA (2 DE 4 IRMÃOS)	12	27	01-04	19	51 - 55
MICROCEFALIA-CMV-RN	12	26	15-18	0	
MIELOMENINGOCELO	10	3	07	0	
MIELOMENINGOCELO	11	15	10-11	0	
MIELOMENINGOCELO	3	5	01-08	8	84 - R
MIELOMENINGOCELO (2)	8	3	01-07	3	50 - 54
MIELOMENINGOCELO-FRACT.FEMUR	11	15	12	0	
MILIA - RN	1	3	18	7	27
MILIARIA RUBRA/PROFUNDA	17	4	09-16	27	90 - 94
MIOPATIA DE DUCHENE	5	4	16-18	10	30 - 31
MIOPATIA MITOCONDRIAL	3	6	15-17	0	
MIOPATIA NEMALINICA -HIPOTONIA	18	9	15-02	29	82 - 84
MIOPATIA NEMALINICA-ECO NORMAL	18	10	03-04	0	
MIOPATIA NEMALINICA-TAC NORMAL	18	10	05-06	0	
MOEDA NO ESOFAGO - CORPO ESTRANHO	24	99	08	39	59
MOLDAGEM CRANIANA - RN	1	4	14	7	29
MOLLUSCUM CONTAGIOSUM	1	9	12	1	42
MOLLUSCUM CONTAGIOSUM	13	17	19-04	22	24 26
MOLLUSCUM CONTAGIOSUM-POXVIRUS	16	11	13-15		
MOLUSCO CONTAGIOSO	4	12	05	9	94
MOLUSCO CONTAGIOSO (INFECTADO)	8	6	01-02	0	69
MOLUSCO CONTAGIOSO - SIDA	4	12	08 10	9	95 - 96
MONILIASE ORAL	23	17	09 - 12		
MONITORIZAÇÃO ECG - POLITRAUMA - FRACTURA FEMURES	24	99	09	39	62

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
MONONUCLEOSE INFECCIOSA	6	1	16	1	85
MONONUCLEOSE INFECCIOSA	5	9	05-10	1	94 - 99
MONONUCLEOSE INFECCIOSA (GRAVE)	15	3	13-08	24	26 - 38
MONONUCLEOSE INFECCIOSA	11	6	01-02	0	
MONONUCLEOSE INFECCIOSA	7	14	01-10	12	38 - 40
MONONUCLEOSE INFECCIOSA (2 CASOS)	9	11	09-20	13	70 - 75
MONONUCLEOSE INFECCIOSA - AMIGDALITE	11	5	19-20	16	40 - 41
MONONUCLEOSE INFECCIOSA	3	11	02-10	0	
MUCOLIPIDOSE II - I CELL DISEASE - RN	10	3	19-20	14	30 - 35
MUCOLIPIDOSE II - I CELL DISEASE - RX - RN	10	4	01-02	14	32 - 33
MUCOLIPIDOSE II I CELL DISEASE	10	4	08-09	0	
MUCOLIPIDOSE II I-CELL DISEASE	10	4	04-07	0	
NANISMO DIASTRÓFICO	2	8	01-04	4	69 - 72
NANISMO DIASTRÓFICO - R.N.	10	2	13	14	17
NANISMO DIASTRÓFICO - RX	2	8	05-08	4	73 - 75
NANISMO TANATÓFORO	2	7	11-14	4	62 - 65
NANISMO TANATÓFORO - RX	2	7	15-18	4	66 - 68
NEC - PNEUMATOCELOS INTESTINAIS - PEÇA OPERATÓRIA	22	21		37	65
NEC IIIB - RX	17	14	05-02	28	78 - 86
NEUROFIBROMATOSE - PSEUDARTROSE TIBIA	19	6	02-06	0	
NEURINOMA PLEXIFORME - NEUROFIBROMATOSE	14	9		23	50 - 52
NEURINOMA PLEXIFORME - NEUROFIBROMATOSE - TAC	14	9		23	53 - 58
NEUROBLASTOMA	8	10	03	0	
NEUROBLASTOMA	5	5	06-08	0	
NEUROBLASTOMA	8	9	15-19	13	07 e 09
NEUROBLASTOMA (TAC)	8	10	07-08	0	
NEUROBLASTOMA -	8	10	04	0	
NEUROBLASTOMA - RX	8	9	20	13	08
NEUROBLASTOMA - TAC	8	10	01-02	13	10 - 11
NEUROBLASTOMA TORACICO - RX E TAC	10	8	01-08	14	61 - 66
NEUROBLASTOMA TORAX	8	4	15-17	12	73
NEUROBLASTOMA TORAX - RX	8	4	18-20	12	74 e 76
NEUROBLASTOMA TORAX - TAC	8	5	01-02	12	75
NEUROBLASTOMA TORAX - TAC	10	18	08-16	15	44 - 46
NEUROCISTECERCOSE	10	14	01-02	15	08
NEUROCISTECERCOSE - TAC	10	14	03-08	15	09 - 11
NEUROFIBROMATOSE	7	3	01-08	0	
NEUROFIBROMATOSE	5	6	08-11	10	34

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
NEUROFIBROMATOSE	7	2	11-20	11	85 - 90
NEUROFIBROMATOSE - HIDROCEFALIA	7	3	09-11	11	91- 92
NEUROFIBROMATOSE - HIDROCEFALIA -TAC	1	3	12	11	92
NEUROFIBROMATOSE - NEURINOMA PLEXIFORME	22	9	15-20	36	71 - 78
NEUROFIBROMATOSE - NEURINOMA PLEXIFORME - TAC	22	10	01-06	36	76 - 78
NEUROFIBROMATOSE - PSEUDARTROSE TIBIA - RX	19	5	15-01	30	94 - 98
NEUROFIBROMATOSE-ANGIOMAS	19	5	11-14	30	88 - 93
NEUROFIBROMATOSE-SARDAS AXILAR	19	5	05-10	30	88 - 93
NEVUS DE SUFTON	8	4	13	12	72
NEVUS DO PAVILHÃO AURICULAR	12	33	09-12	20	20
NEVUS GIGANTE	19	4	17-04	30	86 - 87
NEVUS GIGANTE - RN	1	6	06-08	7	39 - 41
NÓ CORDAO UMBILICAL - DILATAÇÃO V. HEPÁTICA -	3	9	08	9	19
NÓ CORDAO UMBILICAL - RN	3	9	05-07	9	17 - 18
NODULO SCHMORL (SCHEUERMANN)	19	14	05	32	19
NOMA	18	16	07-12	30	40 - 42
OBESIDADE	5	8	13-14	10	37
OCLUSAO INTESTINAL (OP)	6	4	14	0	
OCLUSÃO INTESTINAL (RX)	6	4	15-16	0	
OCLUSÃO INTESTINAL - NIVEIS HIDROAÉREOS	24	99	07	39	58
OCLUSÃO INTESTINAL - RX	6	4	11	11	24 - 25
OCLUSÃO INTESTINAL - VOLVO	2	11	02-04	8	23 - 24
OCLUSÃO INTESTINAL - VOLVO	24	99	07 - 08	40	01 - 02
OCLUSÃO INTESTINAL POR BEZOARES (COBERTOR)	8	9	01-10	13	01 - 04
OCLUSÃO INTESTINAL POR BRIDAS	8	11	05-07	13	18
OCLUSÃO INTESTINAL POR BRIDAS - RX	8	11	08	13	19
ONDAS REPTAÇÃO-IMATURIDADE	17	12	07-20	28	64 - 67
ONFALOCELO	3	4	01-02	3	64
ONFALOCELO	13	24	08	22	80
ONFALOCELO MAJOR	16	2	15-20	26	26 - 28
ONICOFAGIA	6	12	09-11	0	58 e 60
OROFARINGITE PETEQUIAL	16	12	03-16	27	32 - 39
ORQUITE - PAROTIDITE	18	14	13-16	30	24 - 25
OSTEÍTE DE GARRÉ	14	9		23	66 73
OSTEOCONDROMA FEMUR	11	15	13-16	17	02 - 04
OSTEOCONDROMA OMOPLATA	22	10	07-12	36	79 - 81
OSTEOCONDROMA OMOPLATA - TAC	22	10	13-18	36	82 - 84
OSTEOGHNESE IMPERFECTA (TIPO I ) - RX	10	3	10-12	14	25 - 26

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
OSTEOGENESE IMPERFECTA (TIPO I)	10	3	09	14	24
OSTEOGENESE IMPERFEITA	1	11	12	0	
OSTEOGENESE IMPERFEITA	12	38	07-16	20	57 - 59
OSTEOGENESE IMPERFEITA - RX	1	11	13-15	7	66 68
OSTEOGENESE IMPERFEITA - RX	12	38	16-20	20	60 - 64
OSTEÓLISE CRANIO -TÁBUA EXTERNA - RX	11	8	03-10	16	56 - 58
OSTEÓLISE CRANIO -TÁBUA INTERNA - RX	11	8	11-18	16	59 - 61
OSTEOMIELITE ASTRÁGALO - B TALASSEMIA - RX	12	10	07-16	18	36 - 40
OSTEOMIELITE MAXILAR INFERIOR	12	20	15-20	19	02 - 04
OSTEOPÊNIA -PREMATURIDADE - NE	19	14	06-18	32	20 - 28
OSTEOPETROSE - PÓS TRANSPLANTE	22	4	07 - 08	36	38 - 39
OSTEOPETROSE CONGÊNITA 3 (CASOS) - RX	12	40	07-16	20	65 71
OSTEOPETROSE CONGÊNITA-1-	12	39	05-14	0	
OSTEOPETROSE CONGÊNITA-2-	12	39	15-20	0	
OSTEOPETROSE CONGÊNITA-3-	12	40	01-06	0	
OSTEOPETROSIS - (EVOLUÇÃO)	19	14	19-14	32	53 - 60
OSTEOPETROSIS - RX	19	14	19-14	32	29 - 38
OSTEOPETROSIS CONGÊNITA	12	21	07-12	19	08 - 12
OSTEOPETROSIS CONGÊNITA - RX	12	21	13-07	19	13 - 21
OSTEOPETROSIS PRECOCE	10	23	10-13	15	88-91
OSTEOPETROSIS PRECOCE	10	23	19-20	15	97
OSTEOPETROSIS PRECOCE - RX	10	23	14-18	15	89
OSTEOPETROSIS PRECOCE - RX	10	24	01-02	15	92 - 98
OSTIOMIELITE - DREPANOCITOSE - RX	3	5	15	8	88 - 91
OSTIOMIELITE - S. CHOQUE TÓXICO	24	99	08 - 15	39	81 - 88
OSTIOMIELITE COSIAL (D.GRAN.C)	13	20	15-20	0	
OSTIOMIELITE CRÓNICA - RX	15	7	11-02	24	67 - 73
OSTIOMIELITE ESTERNAL - ESTREPTOCOCCUS	23	3	17-20	38	16 - 17
OSTIOMIELITE MULTIFOCAL (TUBERCULOSA ?)	13	14	11-18	22	05 - 09
OSTIOMIELITE MULTIFOCAL (TUBERCULOSA ?) - RX	13	14	19-04	22	07
OSTIOMIELITE UMERO - ESCARLATINA	11	11	01-06	16	72 - 73
OSTIOMIELITE UMERO - ESCARLATINA - RX	11	11	07-10	16	74 - 75
OSTIOMIELITE-DREPANOCIT.-RX	3	5	17-20	0	
P.HERMAFROD.MASC.-HERNIA ING.	17	1	07-08	27	
P.T.I.	24	99	16 - 17	39	89- 90
PAN-SINUSITE - FLEIMAO RETRO OCULAR	6	2	11-14	11	05 - 06
PAN-SINUSITE - TAC	6	2	15-20	11	0/
PANCRÉAS ANFIAR -RX GASTRO-D.	17	9	17-04	28	40 - 42

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
PAPULAS DE GOTTRON - DERMATOMIOSITE	13	8	07-08	21	49
PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA	3	3	06-10	0	
PARALISIA ERB-DUCHENNE	15	2	01-08	29	79 - 81
PARALISIA FACIAL PERIFERICA	12	2	13-16	17	71 - 75
PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA	10	13	13-18	15	03 - 07
PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA	11	5	01-06	16	33 - 37
PARALISIA FACIAL/VARICELA	15	5	01-08	0	
PARALISIA III PAR-MENING.PNEUM	12	8	15-02	0	
PARAPLEGIA - SECÇÃO MEDULAR EM C10	24	10	01 - 16		
PAREZIA FACIAL - POS OPERAT. HEMANGIOMA	1	15	05-06	8	1 - 2
PARÉSIA RECTO-EXTERNO - COLAPSO PERI-MESENFALICA	14	5	17-02	23	07 - 09
PAROTIDITE	14	8		23	31 - 35
PAROTIDITE BILATEAL SUPURADA	14	8		23	39 - 41
PAROTIDITE EPIDÉMICA	13	1	04-10	20	78 - 82
PAROTIDITE EPIDÉMICA - SUBLINGUAL	23	18	05 - 08		
PAROTIDITE EPIDEMICA-SUB-MAXIL	18	1	09-16	29	05 - 08
PE BOTO - RN	11	2	19-20	16	14 - 15
PE BOTO BILATERAL	22	10	19-04	36	85 - 88
PE BOTO-RN	11	3	01-02	0	
PELAGRA	2	4	04-06	0	
PERFURAÇÃO ESOFAGICA	7	2	01-04	0	
PERFURAÇÃO ESOFAGICA	7	1	20	0	
PERFURAÇÃO GÁSTRICA - HEMOPNEUMOPERITONEU - R	14	7	01-10	23	18 - 19
PERIARTERITE NODOSA	15	12	05-10	25	07 - 11
PERIARTERITE NODOSA - ARTERIOGRAFIA	15	12	08	25	08
PERITONITE MECONIAL CALCIFIC.	7	1	07-08	0	
PERITONITE MECONIAL COM CALCIFICAÇÕES - RX	7	1	05-06	11	79 - 81
PES TALLUS-VALGUS	1	11	06-10	7	61 - 65
PICADA DE INSECTO	13	18	05-08	22	27 - 29
PICADA DE INSECTO - MÃO	9	12	01-08	13	76 - 79
PICADA INSECTO	12	6	01-04	0	
PICADA INSECTO (CERVICAL)	8	13	13-16	13	34 - 35
PICADA INSECTO/PERNAS	8	14	03-08	0	
PIEBALDISMO	17	6	16-20	28	13 - 20
PIODERMITE	13	2	01-04	0	
PIODERMITE	13	1	19	20	85 - 87
PIORREIA - PERIOONDITE	14	9		23	64 - 65
PITIRIASE ROSEA	19	8	01-04	31	74 - 75



PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
PITIRIASE VERSICOLOR	9	11	01-08	13	65 - 69
PNEUMOMEDIASTINO (ASAS ANJO) - RX	3	3	13-14	8	75 - 76
PNEUMOTORAX - ENFISEMA INTERSTICIAL - RX	3	3	15	8	77
PNEUM.INTERSTICIAL-HIV-P.CARI.	15	6	19-02	0	
PNEUM.INTERSTICIAL-HIV-P.CARI.	15	6	17-17	0	
PNEUMO-MEDIASTINO/PERICARDIO - FACE	1	2	16-18	7	18
PNFUMO-MEDIASTINO/PERICARDIO - RX	1	2	19-20	7	19 - 20
PNEUMOMEDIASTINO - ASAS ANJO - RX	8	12	09	13	26
PNEUMONIA PNEUMOCISTIS CARINII - SIDA - RX	10	17	04-06	15	33 34
PNEUMONIA (HAEMOPHILUS INFLUENZA) - DRENAGEM PLEURAL	12	20	01-02	18	95 - 96
PNEUMONIA (HAEMOPHILUS INFLUENZA) - RX	12	19	10-20	18	90 - 94
PNEUMONIA (STAPHYLOCOCCUS) - RX	12	20	03-14	18	97 - 100
PNEUMONIA (STREPTOCOCCUS) - RX	12	19	01-09	18	87 - 89
PNEUMONIA - RX	11	6	05-06	16	42 - 43
PNEUMONIA A MYCOPLASMA - RX	16	6	11-16	26	52 - 54
PNEUMONIA ASPIRAÇÃO (LEITE) - RGE - RX PRÉ-P	4	9	10	9	84 - 86
PNEUMONIA ASPIRAÇÃO-(LEITE)	4	9	13	0	
PNEUMONIA ASPIRAÇÃO-RX-PRE-POS	4	9	11-12	0	
PNEUMONIA BASE - PNEUMOMEDIASTINO	24	99	03 - 04	40	54 - 55
PNEUMONIA BILATERAL - RX	18	16	01-06	30	36 - 39
PNEUMONIA COM DERRAME - ESTREPTOCOCCUS - RX	23	3	05-16	38	11 - 15
PNEUMONIA ESQ.COM DERRAME	1	12	19	7	77
PNEUMONIA ESQ.COM DERRAME - RX	1	13	01-02	7	76
PNEUMONIA ESTAFILOCOCCICA - DERRAME	24	99	03 - 08	40	35 - 40
PNEUMONIA ESTAFILOCOCCUS - PNEUMOTORAX - RX	15	7	03-09	24	62 - 64
PNEUMONIA GRAVE - ADENOVIRUS - RX	19	6	07-16	30	99 - 100
PNEUMONIA GRAVE-ADENOVIR-TAC	19	6	17-18	31	62 - 64
PNEUMONIA HIPERSENSIBILIDADE (POMBOS) - RX E TAC	24	13	16 - 16		
PNEUMONIA INTERSTICIAL DESCAMATIVA -	24	13	17 - 12		
PNEUMONIA LOBAR	24	99	16 - 17	40	10 - 11
PNEUMONIA MYCOPLASMA - S.STEVENS-JOHNSON - RX	23	5	17-02	38	34 - 37
PNEUMONIA NEONATAL PRECOCE - RN - RX	11	4	03-10	16	22 -26
PNEUMONIA POS SARAMPO - PNEUMATOCELOS	24	99	05 - 07	39	77 - 79
PNEUMONIA REDONDA	24	99	18 - 20	40	12 - 14
PNEUMONIA REDONDA - RX	19	7	15-20	31	70 73
PNEUMOPERICÁRDIO	24	99	13	40	07
PNEUMOPERICÁRDIO	24	99	08	40	57
PNEUMOPERICARDIO-FIST. ESOF.	4	6	03	0	

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
PNEUMOPERITONEU	24	99	08	39	80
PNEUMOPERITONEU - AR ESCROTAL - NEC III A - RX	23	20	14 - 04		
PNEUMOPERITONEU - NEC	4	6	01-02	0	
PNEUMOPERITONEU - NEC - RN - RX	4	5	19	9	68 - 70
PNEUMOPERITONEU - PNEUMOTORAX	6	4	07	11	22
PNEUMOPERITONEU-F.BAÇO-ENF.SC.	6	13	05-06	0	
PNEUMOTORAX RECORRENTE - BOLHA ENFISEMA - TA	6	4	10	11	23
PNEUMOTORAX RECORRENTE - E.I. - RX	3	3	17-18	8	78
PNEUMOTORAX - PNEUMOMEDIASTINO	24	99	11 - 12	40	05 - 06
PNEUMOTORAX - PNEUMOPERICÁRDIO	24	99	09 - 10	40	41 - 42
PNEUMOTORAX POS CATETER	24	99	20	39	72
PNEUMOTORAX-ENFISEMA SC (RX)	6	13	03-04	0	
POLEGAR BIFIDO	22	11	13-16	36	93 - 94
POLEGAR HIPOPLASICO/FLUTUANTE	22	11	17-20	36	95 - 96
POLIARTRITE - A.C.JUVENIL	12	11	15-03	0	
POLIARTRITE-A.C.JUVENIL-RX	12	12	05-10	0	
POLIDACTILIA (GEMEOS)	8	1	18-04	3	15 - 16
POLIDACTILIA - DUPLICAÇÃO POLEGARES	22	11	09-12	36	91 - 92
POLIDACTILIA AXIAL MÃOS	4	11	19	3	17
POLIDACTILIA DOS PÉS	22	12	05-08	36	99 - 100
POLIDACTILIA POS-AXIAL	22	12	04	36	98
POLIDACTILIA PRE-AXIAL - RX	22	11	05-08	36	89 - 90
POLIPO URETRAL - RX	11	14	13-18	16	95 - 97
POLITELIA	6	12	06-08	11	56 - 57
PORENCEFALIA - ECO	4	10	15-16	0	
PORENCEFALIA - ECO - TAC	4	10	11-13	3	35 - 37
PORENCEFALIA - TAC	4	10	17-18	0	
PREMATURIDADE - RN	10	1	01-08	14	11 - 12
PREMATURO - 1000 GR. - EQUIMOSAS PERNAS (PÉLVICO) - RN	11	2	09-14	16	11
PREMATURO - RN	1	5	18-19	7	35 e 45
PREMATURO - RN	12	24	11-14	19	33
PRETERMO 28 SEMANAS (630 GR) - RN	12	8	03-08	18	20 - 23
PROTEINOSE ALVEOLAR	22	17	15-18	37	48 - 50
PROVAS TUBERCULINICAS - MANTOUX - TUBERCULOSE	14	9	11-20	25	71 - 75
PROVAS TUBERCULINICAS-MONOTEST	14	9	05-10	25	68 - 69
PSEUDO HERMAFRODITISMO MASCULINO	17	1	05-14	27	63 - 67
PSEUDOFLEIMÃO POS-VACINAL	22	12	11-14	37	01 - 02
PSORIASIS	5	9	10-15	10	38 - 39

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
PSORIASSE	9	10	07-13	13	63 - 64
PSORIASSE - IMPETIGO	4	12	08-14	10	06 - 09
PTI	9	8	06-10	0	
PTI	6	16	01-04	0	
PTI GRAVE	6	16	07-11	0	
PTI-HEMORRAG.ALVEOLAR (TAC)	6	16	15-18	0	
PTI-HEMORRAGIA SUB-DURAL (REM)	6	16	13-14	0	
PUJ EX PENETRANS - TUNGA PENETRANS	16	7	09-16	26	57 - 59
PURP. SCHOLEIN-HENOCH (2)	18	12	09-02	0	
PURPURA DE SCHOENLEIN HENOCH	3	2	01-07	8	60 - 63
PURPURA DE SCHOENLEIN-HENOCH (VÁRIAS)	15	13	01-20	25	17 - 26
PURPURA DE SCHOENLEIN-HENOCH (VÁRIAS)	15	13	01-20	25	27 - 31
PURPURA DE SCHOENLEIN-HENOCH - EDEMA PALPEBRAL	12	9	03-18	18	26 - 29
PURPURA DE SCHOENLEIN-HENOCH (2 CASOS)	13	19	14-16	22	33 - 41
PURPURA S. HENOCH	5	8	09-12	2	72 - 80
PURPURA SCHOENLEIN-HENOCH (2)	15	14	03-09	0	
PURPURA SCHONLEIN-HENOCH	11	12	11-14	0	
PURPURA SCHONLEIN HENOCH	19	13	03-08	0	
PURPURA SCHONLEIN-HENOCH	18	7	09-07	29	61 - 71
PURPURA SCHONNLEIN-HENOCH	17	5	07-10	0	
PURPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA	8	14	15-20	13	38 - 40
PURPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA	6	15	15-19	0	
PYTIRIASSE ALBA	12	16	01-04	18	69 - 71
QUEIMADURA ELECTRICA LINGUA	4	5	08-10	0	
QUEIMADURA ELÉCTRICA LINGUA	23	17	13 - 16		
QUEIMADURA FACE - EXPLOSAO	4	14	01	0	
QUEIMADURA FACE E TRONCO	19	9	05-08	31	80 - 82
QUEIMADURA FACE E TRONCO	24	99	10	40	59
QUEIMADURA ORAL - CAUSTICO	6	3	02-04	0	
QUILOTORAX TRAUMÁTICO (RX)	21	11	03-12	35	37 - 42
QUISTO DO TIMO - RX - TAC - CIRURGIA	23	14	03- 18	39	20 - 30
QUISTO BRANQUIAL	14	10		23	74 - 76
QUISTO BRANQUIAL INFECTADO	16	13	19-07	27	46 - 48
QUISTO DERMÍDE (DORSO NARIZ)	21	10	05-08	35	25 - 27
QUISTO DO 2º ARCO BRANQUIAL	11	14	09-12	16	93 - 94
QUISTO DO OVÁRIO - RN - CIRURGIA	24	11	17 - 02		
QUISTO HIDATICO - FIGADO-BAÇO	19	6	19-02	31	65 - 67
QUISTO HIDATICO PULM.(TAC)	8	12	05	0	

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
QUISTO HIDÁTICO PULMONAR	8	12	01	0	
QUISTO HIDÁTICO PULMONAR - PEÇA OPERATÓRIA	8	12	07-08	13	25
QUISTO HIDÁTICO PULMONAR - RX	8	12	03-04	13	23 - 24
QUISTO HIDÁTICO-FRIG-BAÇO- TAC	19	7	03-07	0	
QUISTO OVÁRIO - ABDOMEN	2	14	11	0	
QUISTO OVÁRIO - CARA	2	14	09	0	
QUISTO OVÁRIO - CIRURGIA	2	14	13	0	
QUISTO OVÁRIO - PEÇA	2	14	12-14	8	39
QUISTO POPLITEU / QUISTO DE BAKER	9	10	01-02	13	59 - 60
RABDOMIOSARCOMA	17	6	01-03	28	04 - 05
RABDOMIOSARCOMA	24	99	13 - 19	40	25 - 31
RÂNULA	14	9		23	59 - 63
RAQUITISMO - ROSÁRIO RAQUITICO - CIFOSE	3	2	15-20	8	68 - 69
RAQUITISMO - RX	3	2	18-20	8	70 - 71
RAQUITISMO - RX	3	3	02-04	8	74
RAQUITISMO CARENCIAL	5	12	11-14	10	61 - 62
RAQUITISMO CARENCIAL - RX	5	12	15-18	10	63 - 66
RAQUITISMO GRAVE - PULMÃO RAQUITICO - RX	7	11	03-04	12	18
RAQUITISMO GRAVE - ROSÁRIO RAQUITICO - TUBULOPATIA	7	11	01	12	17
RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO FAMILIAR	7	11	09-11	12	20 - 24
RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO FAMILIAR - RX	7	11	05-08	12	19
RAQUITISMO MEMBROS SUP. E INF.	3	3	01-03	8	72 - 73
REFLUXO VESICO-URETERAL (GRAU IV)	10	13	01-02	0	
REFLUXO VESICO-URETERAL (GRAU IV) - P.I.V. - RN	10	12	19-20	14	95 - 98
RETINOBLASTOMA - CALCIFICAÇÕES INTRAOCULARES	13	16	03-04	22	15 - 16
RETINOBLASTOMA - INVASÃO ÓSSEA	13	15	11-17	22	10 - 12
RETINOBLASTOMA - INVASÃO ÓSSEA - TAC	13	15	18-02	22	13 - 14
RGF -PNEUMONIA ASPIRAÇÃO-ECO	4	9	14	0	
RN	10	12	13-14	14	94
RN	22	20	8	37	57
RN - VENTILADO - MONITORIZAÇÃO	22	20	10	37	58
RN CIG	1	5	17	0	
ROLHÃO MECONIAL (FEZES)	17	10	13-16	28	45 - 47
ROLHÃO MECONIAL - CIRURGIA	17	11	03-08	28	53 - 56
ROLHÃO MECONIAL-ATRÉSIA INT-RX	17	10	17-02	28	48 - 52
ROTURA GÁSTRICA - PNEUMOPERITONEU - RX	20	17	05 10	33	83 - 86
RUBÉOLA CONGÊNITA - CALCIFICAÇÕES SNC - ECO	10	14	13-15	15	13 - 15
RUBÉOLA CONGÊNITA - RN	10	14	09-12	15	12

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
S. ALAGILLE	24	4	14 - 20		
S. APERT	2	6	01-06	4	45 - 49
S. BRIDAS ANELARES CONGÊNITAS - S. STREETER	23	21	17 - 10		
S. DUANE	24	4	09 - 13		
S. HALLERMAN S.FRANÇOIS	2	5	01-04	4	34 - 36
S. HAND-FOOT-MOUTH	24	6	07 - 16		
S. KAWASAKI	3	12	08-10	2	13 - 15
S. KAWASAKI (6 CRITÉRIOS MAJOR)	6	7	04-15	2	02 - 12
S. KAWASAKI - ENFARIE MIOCÁRDIO - ANEURISMA C	4	15	06-09	10	22
S. KAWASAKI - ESTRIAS DE BEAU	4	15	11-14	10	23 - 24
S. NIEMAN PICK	2	4	16-18	4	32 - 33
S. NOONAN	2	3	03-06	4	20-22
S. ONDINE - IRAQUEOSTOMIA	24	99	11	40	60
S. POLAND - TUBERCULOSE	20	10	19-02	33	47 - 52
S. REGRESSAO CAUDAL - AGENÉSIA RENAL	18	12	01-08	30	06 - 08
S. SCHWARTZ	2	3	09-20	4	23 - 26
S. SECKEL	2	5	13-18	4	40 - 44
S. STURGE-WEBER BILATERAL	24	99	01	39	52
S. X FRAGIL	19	4	05-16	30	79 - 85
S.ALAGILLE - DEFICIT ALFA 1 - ATRÉSIA VIAS BILIARES	22	7	07-11	36	45 - 50
S.APERT	2	5	20	0	
S.APERT-CRANIOSIN.-SINDACTILIA	10	16	01-04	0	
S.BRANQUIO-OTO-RENAL	10	24	04 08	0	
S.BRANQUIO-OTO-RENAL-TAC	10	24	10	0	
S.BRANQUIO-OTO-RENAL TIMPANOLOG.	10	24	09	0	
S.CHOQUE TOXICO-OSTIOMIELITE	13	15	05-10	0	
S.CIMITARRA	12	18	07-18	0	
S.CORNELIA LANGE	5	12	01-10	0	
S.DOWN-CARDIOPATIA CONG.	10	2	03-05	0	
S.DUNCAN - EBV	21	20	05 20	36	13 - 22
S.FETAL-ALCOOL.CO	5	7	17-18	0	
S.FETAL-HIDANTOINA	19	3	03-10	30	65 - 70
S.HAND-FOOT MOUTH	11	7	01-02	0	
S.HAND-FOOT-MOUTH	11	6	17-20	0	
S.HAND-FOOT-MOUTH	12	4	09-12	0	
S.KASABACH-MERRILL - EVOLUÇÃO	19	16	01-16	32	41 - 52
S.KAWASAKI	7	16	04-10	0	
S.KAWASAKI	12	22	07-12	0	

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
S.KAWASAKI	11	9	17-20	0	
S.KAWASAKI	19	12	03-14	32	02 - 10
S.KAWASAKI (CONT.)	11	10	01-06	0	
S.KAWASAKI - ESTRIAS DE BEAU	12	1	15-18	17	82
S.LIEYLL (CARBAMAZEPINA)	22	13	07-02	37	24 - 31
S.NEUROCUTANEOS	7	2	06-10	0	
S.PELE ESCALDADA	6	6	20	0	
S.PELE ESCALDADA	6	7	01-02	0	
S.PENDRED	5	4	04-06	0	
S.PROTEUS (1)	22	8	09-20	36	57 - 63
S.PROTEUS (2)	22	9	01-08	36	64 - 69
S.PRUNE-BELLY	2	7	05-06	4	59 - 60
S.PRUNE-BELLY - RX	2	7	07	4	61
S.REGRESSAO CAUDAL-RX	13	11	11-16	0	
S.RUBINSTEIN-TABY	21	15	15-02	35	87
S.RUBINSTEIN-TABY (1)	21	15	03-14	35	79 - 86
S.SCHWARTZ	2	4	01-02	0	
S.STEVENS-JOHNSON	7	16	01-02	0	
S.STEVENS-JONHSON-CONJUNTIVITE	2	16	02	0	
S.STEVENS-JONHSON-FACE	2	16	03	0	
S.STEVENS-JONHSON GERAL BEM	2	16	04	0	
S.STEVENS-JONHSON-MAO	2	16	05-06	0	
S.STEVENS-JONHSON-PE	2	16	07-08	0	
S.STEVENS-JONHSON-PERI-ANAL	2	16	09	0	
S.STEVENS-JONHSON-PERNA	2	16	10-11	0	
S.STEVENS-JONHSON-RX CARDIOMEG	2	15	12	0	
S.STEVENS-JONHSON-RX FINAL	2	15	13	0	
S.STURGE-WEBBER (CARA)	14	3	08	0	
S.STURGE-WEBER	12	2	08-11	0	
S.TREACHER COLLINS	2	4	09-14	4	27 - 31
S.TURNER	5	5	01-02	0	
S.VAN GIERKE	2	5	07-10	4	37 - 39
S.VEIA CAVA SUPERIOR	12	15	09-12	0	
SARAMPO	12	3	01-04	17	88 - 92
SARAMPO (ABIDOMEM)	1	10	01-10	1	75
SARAMPO (FACE)	1	9	20	1	65 79
SARAMPO (RACA NEGRA)	6	4	19-20	1	80
SARAMPO (RACA NEGRA)	6	5	01-04	1	81 - 84

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
SARAMPO HEMORRAGICO	12	3	05-10	0	
SARAMPO HEMORRAGICO	1	10	14-16	1	/6
SARAMPO KOPLIK	1	10	12	1	71
SEMINOMA MEDIASTINO - RX - TAC	20	2	05-11	32	73 - 80
SEMINOMA MEDIASTINO - TAC	20	2	12-14	0	
SEPSIS - VENTILADO	1	1	04	0	
SEPSIS FXSANGUINEO-TRANSFUÇÃO	1	1	03	7	01
SEPSIS L. RESIDUAIS	1	2	03-04	0	
SEPSIS LESÕES .RESIDUAIS-GERAL	1	2	01	0	
SEPSIS LESÕES RESIDUAIS	1	1	15-20	7	09 - 11
SEPSIS PURPURA	1	1	5-14	7	02 - 08
SEPSIS VENTILADO	1	2	02	0	
SEPSIS - HEMOTORAX (POS-CATEIER SC) - RX	14	4	14-18	22	95 - 98
SEPSIS - TROMBOSE SEIOS CAVERNOSOS - RMN	14	4	19-08	22	99 - 100
SEPSIS A LISTERIA RN - PLACA DE CULTURA	12	26	09 11	19	46
SEPSIS ESTAFILOCOCCO-RN	9	14	01-04	0	
SEPSIS ESTAFILOCOCCICA - RN	9	13	17-20	13	91 - 94
SEPSIS FULMINANTE - MENINGOCOCCUS	16	5	15-18	26	46 - 47
SEPSIS M-ENDOCARDITE-ECO	4	14	18	0	
SEPSIS M-ENFARTE M ENDOCARDITE	4	14	10-14	0	
SEPSIS M-ENFARTE MIOC. ECG	4	14	15-17	0	
SEPSIS M.GRAVE-EVOLUÇÃO	3	14	10-12	0	
SEPSIS MENINGOCÓCICA-2CASOS	3	7	14-20	0	
SEPSIS MENINGOCÓCICA- EVOLUÇÃO	4	14	19-20	0	
SEPSIS MENINGOCÓCICA GRAVE - ISQUEMIA MEMBROS	5	16	11-20	10	81 - 90
SEPSIS MENINGOCÓCICA GRAVE - ISQUEMIA MEMBROS	5	16	11-20	10	91 - 98
SEPSIS MENINGOCÓCICA GRAVE - NECROSES	5	16	01-14	0	
SEPSIS MENINGOCÓCICA	4	14	03-07	10	16 - 18
SEPSIS MENINGOCÓCICA	10	17	17-20	15	40 - 43
SEPSIS MENINGOCÓCICA - NECROSE DEDOS - SEQUELAS	12	22	03-06	19	22
SEPSIS MENINGOCÓCICA FULMINANTE	4	15	01-04	10	19 - 21
SEPSIS MENINGOCÓCICA	8	15	03-08	13	41 - 43
SEPSIS MENINGOCÓCICA	10	18	01-06	0	
SEPSIS MENINGOCÓCICA - LESÕES MINIMAS	13	5	09-18	0	
SEPSIS MENINGOCÓCICA - LESÕES MODERADAS	13	5	19-04	21	25
SEPSIS MENINGOCÓCICA - SEQUELAS - PROTESES	12	7	09-14	18	16 - 19
SEPSIS MENINGOCÓCICA CRÓNICA	24	15	03- 08		
SEQUESTRAÇÃO PULMONAR - RX - TAC	24	2	19 - 10		

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
SEQUESTRO PULMONAR - RX	9	12	09-14	13	80 - 81
SEQUESTRO PULMONAR - TAC E RX	9	12	14-20	13	82 - 85
SIDA - ENCEFALOPATIA	22	2	06-10	36	26 - 28
SIDA - PNEUMONIA A ESTAFILOCOCCUS - RX	13	3	01-08	20	98 - 100
SIDA - PNEUMONIA A ESTAFILOCOCCUS - RX	13	3	01-08	21	01
SIDA - PNEUMONIA A PNEUMOCISTYIS CARINII - RX	13	2	17-20	20	94 - 97
SIDA - WASTING SYNDROME	22	2	16	36	29
SIFILIDES - SIFILIS CONGENITA - RN	4	8	01-08	9	75 - 78
SIFILIS "POSSIVEL"	9	14	19-20	0	
SIFILIS "POUCO PROVAVEL"	9	14	15-18	0	
SIFILIS CONG.-ANEMIA P.LEUC.	9	15	13-20	0	
SIFILIS CONG.-P.P.PARROT	9	15	03-05	0	
SIFILIS CONG.-P.P.PARROT(RX)	9	15	06-12	0	
SIFILIS CONGENITA	19	1	03-20	30	46 - 48
SIFILIS CONGÉNITA	5	14	17-20	10	77
SIFILIS CONGÉNITA	8	7	10-18	12	86 - 90
SIFILIS CONGÉNITA	13	23	19-06	22	78 - 79
SIFILIS CONGENITA - RN	8	16	03-14	13	52 - 54
SIFILIS CONGÉNITA - RN	11	3	11-18	16	19 - 21
SIFILIS CONGÉNITA - RN - RX	11	3	19-20	0	
SIFILIS CONGÉNITA - RN - RX	9	16	01-06	14	01 - 06
SIFILIS CONGÉNITA - RX	5	15	01-06	0	
SIFILIS CONGÉNITA - RX	19	1	10-14	30	49 - 50
SIFILIS CONGÉNITA - RX	8	8	01-04	12	91 - 93
SIFILIS CONGÉNITA - RX	9	16	07-08	13	96 - 100
SIFILIS CONGENITA - RX - RN	8	16	05	13	51
SIFILIS CONGENITA-RN-RX	11	4	01-02	0	
SINAIS EXTRAPIRAMIDAIS - INTOXICAÇÃO	23	8	05-10	38	62 - 64
SINAL DE CULLEN - PERITONITE	23	19	11		
SINDACTILIA BILATERAL 2,3D MAO	1	7	03-04	3	18 - 19
SINDACTILIA PARCIAL - PÉS	10	10	12	14	75
SINDR. RENDU-OSLER, QUILOTORAX - DERRAM	1	15	09-11	8	4
SINDR. RENDU-OSLER, QUILOTORAX - RX POS	1	15	21	8	7
SINDROME 4P-	6	11	02-08	11	45 -47
SINDROME RENDU OSLER - QUILOIORAX - RX PRE	1	15	10	8	5 - 6
SINDROME ZELLWEGER - RX	10	7	11-13	14	53 - 54
SINDROME ALCOOLICO FETAL	12	29	05-14	19	76 - 82
SINDROME BRANQUIO-OTO-RENAL - PIV	10	24	11	15	99



<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
SINDROME DA PELE ESCALDADA - SSSS	15	2	19-12	24	18 - 25
SINDROME DA CUTIS LAXA	8	15	09-14	13	44 - 45
SINDROME DE ALAGILLE	16	5	01-07	0	
SINDROME DE ALAGILLE	10	21	09-20	15	69 - 73
SINDROME DE ALLAGYL - RAQUITISMO	13	2	11-12	20	91
SINDROME DE ALLAGYL - RAQUITISMO - RX	13	2	13-14	20	92 - 93
SINDROME DE ANGELMAN - S. DE HAPPY PUPPET	12	28	13-04	19	69 - 75
SINDROME DE APERT - ACROCEFALIA - ECO T.F.	16	1	15-18	26	15 - 18
SINDROME DE APERT - ACROCEFALIA - RX	16	1	19-20	26	19 - 20
SINDROME DE APERT - CRANIOSINOSTOSE - SINDACTILIA	10	15	11-20	15	23 - 32
SINDROME DE APERT- SINDACTILIA MÃOS	16	1	09-14	26	14
SINDROME DE CORNELIA DE LANGE	5	11	20	10	55 - 60
SINDROME DE CORNELIA LANGE	16	4	01-18	26	35 - 42
SINDROME DE CROUZON	5	4	09-14	10	28 - 29
SINDROME DE CROUZON	12	27	05-10	19	56 - 58
SINDROME DE CROUZON - CRANIOSINOSTOSE	10	15	07-10	15	21 - 22
SINDROME DE GIANOTTI-CROSTI	15	4	09-20	24	39 - 46
SINDROME DE KASABACH-MERRIT - ANGIOMA CERVICAL	8	14	09-14	13	36 - 37
SINDROME DE KAWASAKI	16	6	05-10	0	
SINDROME DE KAWASAKI (EVOLUÇÃO)	11	9	05-16	16	62 - 71
SINDROME DE KLIPPEL-FEYL	6	3	19-20	11	17 - 18
SINDROME DE KLIPPEL-FEYL - RX CERVICAL	6	3	18	11	16
SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER	4	12		10	03 - 05
SINDROME DE LOWE - SINDROME OCULO CEREBRO RENAL	12	30	08-18	19	89 - 94
SINDROME DE NOONAN	10	21	01-08	15	64 - 68
SINDROME DE PIERRE ROBIN	16	3	12-16	26	31 - 32
SINDROME DE PRADER-WILLI	13	22	17-06	22	66 - 70
SINDROME DE REGRESSÃO CAUDAL (MÃE DIABÉTICA)	13	11	07-10	21	76 - 80
SINDROME DE SILVER-RUSSEL	13	4	13-20	21	16 - 19
SINDROME DE STEVENS-JOHNSON	7	15	07-20	12	44 - 50
SINDROME DE STEVENS-JOHNSON	16	5	19-04	26	48 - 51
SINDROME DE STEVENS-JONHSON	1	14	01-13	7	85 - 96
SINDROME DE STEVENS-JONHSON (REACTIVAÇÃO)	11	18	03-12	17	16 - 21
SINDROME DE STEVENS-JONHSON - CARA	2	15	01	8	40 - 48
SINDROME DE STURGE-WEBBER - ANGIOGRAFIA	14	3	19-04	22	91
SINDROME DE STURGE-WEBBER - TAC	14	3	09-18	22	89 - 90
SINDROME DE TAR	9	8	03	6	97
SINDROME DE VON RECKLINGHAUSEN - NEUROFIBROMATOSE	12	31	10-02	20	03 - 08

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
SINDROME DE ZELLWEGER	10	7	07-10	14	52 e 55
SINDROME DETAR - RX	9	8	04	6	98
SINDROME DO CHOQUE TÓXICO	13	10	01-08	21	63 - 68
SINDROME DO X FRÁGIL	12	28	07-12	19	66 - 68
SINDROME FETAL-ALCOOLICO	+13	5	01-08	21	20 - 24
SINDROME HAND-FOOT-MOUTH	10	7	15-20	14	56 - 60
SINDROME LINFOPROLIFERATIVO - TAC	14	10		23	83 - 86
SINDROME RED-NECK (VANCOMICINA) - RN	1	7	08-09	0	
SINDROME RENDU-OSLER, QUILOTORAX-GERAL	1	15	08	8	3 e 8
SINDROME STEVENS-JOHNSON (MAJOR) - MYCOPLASMA	23	5	11-16	38	30 - 44
SINDROME STURGE-WEBER BILATERAL - FACE	1	3	06	7	21
SINDROME STURGE-WEBER BILATERAL - TAC	1	3	07-08	7	22 - 24
SINOSTOSE RADIOCUBITAL - MÃO PRONA	13	12	09-15	21	87 - 88
SINOSTOSE RADIOCUBITAL - MÃO PRONA - RX	13	12	16-18	21	89
SINUSITE ETMOIDO-MAXILAR - TAC	18	13	13-17	30	15 - 20
SINUSITE ETMOIDO-MAXILAR BILATERAL	18	13	07-12	30	12 - 14
SITUS INVERSOS TOTAL - RX TRANSITO	6	3	08-11	11	12
SITUS INVERSOS (TAC)	6	3	07	0	
SITUS INVERSOS TOTAL - RX	6	3	06	11	09 - 11
SOLIDARIEDADE ... - FRACTURA BRAÇO(S)	23	8	11-14	38	65
STATUS POS POLIOMIELITE	16	13	03-08	27	47 - 43
T. WILMS - METASTASES PULMÃO	20	3	01-04	32	82 - 84
T. WILMS BILATERAL - PIV	20	2	19-20	32	81
T. WILMS BILATERAL - TAC	20	2	15-18	0	
T.MEDIAS-NEUROFIBROMAT-RX	1	3	03	0	
TELARCA	7	13	11-14	12	35
TERATOMA CONG.INDIF.MEDIASINO	12	36	01-08	0	
TERATOMA CONGÊNITO DO MEDIASINO - RX - TAC	12	35	11-20	20	34 - 37
TERATOMA DO URACO	/	10	01-02	0	
TERATOMA DO URACO - RX - RN	7	9	19-20	12	14 - 15
TERATOMA MEDIASINO	24	99	09 - 12	40	22 - 24
TERATOMA SACRO-COCIGEO	4	6	19	0	
TERATOMA SACROCOCIGEO	13	24	09-14	22	81 - 83
TERATOMA SACROCOCÍGEO	21	1	05 - 08	34	45 - 48
TERATOMA SACROCOCIGFO	12	35	01-10	20	30 - 33
TERATOMA SACROCOCIGEO - RX	12	35	08	20	32
TERATOMA SACROCOCIGEO GIGANTE	4	10	04	0	
TERATOMA SACROCOCIGEO GIGANTE	4	10	01-03	0	

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
TERATOMA SACROCOCIGEO GIGANTE	4	9	19	3	61 - 63
TERATOMA TRIGEMINAL -	20	21	03 - 03	34	15 - 29
TETANO NEO-NATAL - RX	7	11	13-18	12	25 - 28
TIMO À ESQUERDA - RX	16	6	18-19	26	55
TIMO À ESQUERDA - TAC	16	7	01-04	26	56
TIMO-HIPERTR.L.DIR. - TAC	20	1	12-15	0	
TIMO-HIPERTR.L.ESQ. - RX-TAC	20	1	19-04	32	70 - 72
TIMO HIPERTROFIA BILATERAL-RX	20	1	05-08	32	63 - 64
TIMO-HIPERTROFIA DIREITA - RX - ECO - TAC	20	1	09-17	32	65 - 69
TINEA CAPITIS	3	12	11-14	9	36 - 37
TINEA CAPITIS	13	1	15-18	20	84
TINEA CAPITIS	18	2	15	29	15 - 20
TINEA CORPORIS	12	16	05	0	
TINEA CORPORIS (GRUPO)	18	2	18-10	29	15
TIRO NO TORAX ( RX E TAC)	21	11	13-20	35	43 - 47
TIROIDITE DE HASHIMOTO	13	22	01-04	22	60 - 62
TIROIDITE DE HASHIMOTO - ECO	13	22	05-10	22	63
TIROSINEMIA ( 2 CASOS)	5	3	03-04	4	96 - 97
TORTICOLIS CONGENITO	6	3	14-16	11	13 - 15
TORTICOLIS CONGÊNITO	11	4	17-20	16	30 - 32
TOXIDERMIA	3	10	18-20	2	52 - 55
TOXIDERMIA	3	10	18-20	9	29 - 31
TOXIDERMIA (PROZAC)	22	13	13-04	37	15 - 22
TOXIDERMIA - TEGRETOL	12	6	05-12	0	
TOXIDERMIA-INH	14	10	01-06	0	
TRAUMATISMO DE PARTO - RN	7	9	05-10	12	11 - 13
TRICHOBEZOAR - CIRURGIA	20	18	03-10	33	95 - 98
TRICHOBEZOAR - ENDOSCOPIA	20	18	01-02		
TRICHOBEZOAR - RX G.I.	20	17	11-20	33	87 - 98
TRISOMIA 18	16	2	01-13	26	21 - 25
TROMBOSE AORTA ABDOMINAL (CATET. ART. UMB.)	14	6	03-08	23	10 - 11
TROMBOSE ARTÉRIAS CEREBRAIS MÉDIAS	24	99	05	39	98 - 99
TROMBOSE VEIA CAVA - RMN	24	99	06	39	100
TUBER.(PNEUM-HEPATOESPLENO)-RX	20	12	17-09	0	
TUBERC - PNEUMONIA - RX	20	14	15-18	0	
TUBERC DERRAME PERIC-FACE PRE	1	13	09	0	
TUBERC. TORACO ABDOMINAL-RX	16	15	01-04	27	52 - 54
TUBERC. TORACO-ABDOMINAL-TAC	16	15	05-18	27	55 - 58

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
TUBERC.CUTANEA - TUBERCULIDÉS	20	12	09-18	0	
TUBERCULIDES PAPULO-NECROTICAS - TUBERCULOSE	20	5	13-10	32	94 - 99
TUBERCULO PRE-AURICULAR	1	6	13	3	02
TUBERCULOSE - ADENITE AXILAR	19	8	13-16	31	78 - 79
TUBERCULOSE - DERRAME PERICÁRDICO	7	7	05	5	74 - 75
TUBERCULOSE - DERRAME PERICÁRDICO - D.PERICÁR	1	13	03-05	7	78 e 80
TUBERCULOSE - DERRAME PERICÁRDICO - GERAL PÓS	1	13	19	7	82
TUBERCULOSE - DERRAME PERICÁRDICO - PÓS	1	13	15	7	
TUBERCULOSE - DERRAME PERICÁRDICO - RX PÓS	1	13	18	7	81
TUBERCULOSE - DERRAME PERICÁRDICO - RX PRÉ	1	13	16	/	79
TUBERCULOSE - DISSEMINAÇÃO BRONCOGÉNICA	7	6	05-08	5	41 - 45
TUBERCULOSE - DISSEMINAÇÃO HEMATOGENICA - MILIAR	7	6	02	12	08 - 09
TUBERCULOSE - DISSEMINAÇÃO HEMATOGENEA - RX	7	6	01	12	10
TUBERCULOSE - ERITEMA NODOSO	5	10	09-14	10	47 - 48R
TUBERCULOSE - ERITEMA NODOSO	15	12	13-20	25	12 - 16
TUBERCULOSE - GRANULOMA ENDOBRONQUICO	7	6	11-14	5	37 - 40
TUBERCULOSE - LIQUIDO DE DERRAME PLEURAL	11	13	01	16	87
TUBERCULOSE - MAL DE POTT (DORSAL) - RX	14	0		26	06 - 08
TUBERCULOSE - MAL DE POTT (DORSAL) - VERTEBRA	14	14	13-10	25	61 - 65
TUBERCULOSE - MENINGITE - HIDROCEFALIA	7	6	19	5	77
TUBERCULOSE - MENINGITE - HIDROCEFALIA - TAC	7	7	01-04	5	78 - 80
TUBERCULOSE - OSTIOMIELITE MULTIFOCAL - RX	14	14	11-20	25	58
TUBERCULOSE - OSTIOMIELITE MULTIFOCAL - RX	14	15	01-14	25	66 e 70
TUBERCULOSE - PNEUMONIA - HEPATOESPLENOMEGÁLIA	20	12	12-14	33	58 - 65
TUBERCULOSE - PNEUMOTORAX - PNEUMOMEDIASTINO	14	11	03-02	25	59 - 60
TUBERCULOSE - POLISEROSITE	7	7	07-08	5	72 - 73
TUBERCULOSE - PRIMO INFECÇÃO - RX	5	6	17-18	5	24 - 25
TUBERCULOSE ABDOMINAL - ILEITE - TRÂNSITO INT	14	14	08-10	26	04 - 05
TUBERCULOSE CAVITARIA (PAI)-RX	20	13	11-16	33	66 - 67
TUBERCULOSE CAVITARIA - RX	20	11	03-05	0	
TUBERCULOSE CAVITARIA - RX	20	10	06-12	33	37 - 46
TUBERCULOSE CAVITARIA - TAC	20	11	07-12	0	
TUBERCULOSE CAVITARIA - TAC	20	10	13-16	33	43 - 46
TUBERCULOSE COMPLEXA - RX	11	13	03-14	16	88 - 89
TUBERCULOSE CUTANEA	6	6	03-12	5	59 - 64
TUBERCULOSE CUTANEA - ESCRÓFULA	14	10	07-12	25	76 - 77
TUBERCULOSE DISSEMINAÇÃO BRONCOGÉNICA	4	2	09-11	5	92 - 94
TUBERCULOSE ENDOBRONQUICA - BRONCOSCOPIA	9	13	01-03	13	86 - 88R

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
TUBERCULOSE ENDOBRONQUICA - TAC	9	13	05-06	5	34 - 36
TUBERCULOSE GANGLIONAR	14	11	01-02	25	77 - 81
TUBERCULOSE GANGLIONAR - ECO	14	10	19-20	25	82
TUBERCULOSE GANGLIONAR - TUBERCULOSE	12	22	13-02	19	23 - 27
TUBERCULOSE GONARTRITE	4	1	13-18	5	65
TUBERCULOSE GONARTRITE-RX	4	1	16	5	66
TUBERCULOSE MILIAR	20	9	07-20	33	30 - 36
TUBERCULOSE MILIAR - EVOLUÇÃO	20	4	11-12	0	
TUBERCULOSE MILIAR - RX	14	0		26	09
TUBERCULOSE MILIAR - RX	20	9	13-20	33	31 - 36
TUBERCULOSE P - DERRAME	7	5	09-11	0	
TUBERCULOSE P-DERRAME-RX	7	5	12	0	
TUBERCULOSE PULMONAR	4	1	19-20	0	
TUBERCULOSE PULMONAR	4	2	03-06	5	26 - 29
TUBERCULOSE PULMONAR (2 MESES) - RX	10	19	03-07	15	49 - 50
TUBERCULOSE PULMONAR (2 MESES) - TAC	10	19	08-12	15	51 - 55
TUBERCULOSE PULMONAR - CARA	2	11	18	5	50
TUBERCULOSE PULMONAR - DERRAME - RX	7	5	17-18	5	13 - 14
TUBERCULOSE PULMONAR - DERRAME PLEURAL	7	5	13-14	5	15 - 16
TUBERCULOSE PULMONAR - MANTOUX	6	5	15-19	5	17
TUBERCULOSE PULMONAR - PAQUIPLEURITE	14	12	03-16	25	84 - 91
TUBERCULOSE PULMONAR - PNEUMECTOMIA	6	5	09-12	5	55 - 58
TUBERCULOSE PULMONAR - RX	6	5	17-18	5	18 - 20
TUBERCULOSE PULMONAR - RX	4	1	11-12	5	22
TUBERCULOSE PULMONAR - RX (PA E PERFIL)	2	11	19	5	51 - 52
TUBERCULOSE PULMONAR - RX - PERFIL	2	11	20	0	
TUBERCULOSE PULMONAR - TAC	2	12	01-02	5	53 - 54
TUBERCULOSE PULMONAR -RX)	6	5	12-01	0	
TUBERCULOSE PULMONAR E ABDOMINAL - CLISTER OPACO	14	14	03-06	26	01 - 05
TUBERCULOSE PULMONAR E PERITONEAL	14	12	17-06	25	92 - 100
TUBERCULOSE TORACO ABDOMINAL	16	14	12-16	27	49 - 51
TUBERCULOSE-DERR.PERICARDIO	7	7	11-12	0	
TUBERCULOSE-ERITEMA NODOSO	7	6	17-18	0	
TUBERCULOSE-MANTOUX	7	5	15	0	
TUBERCULOSE-MENINGITE	7	6	15	0	
TUBERCULOSE-PERITONITE - ECO	14	13	07-12	25	96 - 97
TUMOR CERVICAL	4	12	16-18	0	
TUMOR CERVICAL - ECO	4	12	19-20	0	

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
TUMOR CERVICAL - TAC	4	13	01-03	0	
TUMOR CERVICAL - TECNICA CIR.	4	13	03-04	0	
TUMOR DO MEDIASTINO - NEUROFIBROMATOSE - GERAL	1	3	02	0	
TUMOR MEDIASTINO - NEUROFIBROMATOSE - TAC	1	3	04	0	
TUMOR SACROCOCCIGEO	5	5	04	0	
TUMOR WILMS	4	6	06-10	0	
TUMOR WILMS - CARA/VENTILADO	2	13	19	0	
TUMOR WILMS -PIV	2	14	04	0	
TUMOR WILMS -TAC	2	14	01-03	0	
UCIP - MONITORIZAÇÃO	24	99	0	37	42- 43
URETEROHIDRONEFROSE - RABDOMIOSARCOMA	24	99	20 - 02	40	32 - 34
URETEROHIDRONEFROSE CONGENITA	4	13	13	0	
URETEROHIDRONEFROSE SECUNDARIA - (TUMOR ABDOM	4	13	15	10	14
URTICARIA	4	3	13-20	9	52 - 57
URTICÁRIA	2	10	12-20	2	24 - 33
URTICÂRIA	12	2	19-02	17	83 - 85
URTICARIA GIGANTE	5	7	14	0	
URTICARIA GIGANTE	2	7	01	8	10
URTICARIA GIGANTE	2	10	12-20	8	18 - 22
URTICARIA PAPULAR	17	8	09-10		
URTICARIA PAPULAR	4	4	01-04	2	38 - 39
URTICARIA PAPULAR	3	1	17-20	8	57 -59 R
URTICARIA PAPULAR	11	6	15-16	16	45 - 49
URTICÁRIA PAPULAR	3	1	17-20	2	34 - 39
UVULA BIFIDA	16	16	9	27	62
VACINA TRIPLA - REACÇÃO HIPERSENSIBILIDADE	24	6	03 - 06		
VARICELA	4	4	17-20	0	
VARICFLA	4	4	11-13	1	01 - 05
VARICELA	4	4	15-16	1	06 - 09
VARICELA "MERTHIOLATO"	20	8	13-16	33	26 - 27
VARICELA "PERITONEAL" - CIRUR.	20	8	09-12	33	24 25
VARICELA - BOLHAS - HIPERSENSIBILIDADE CUTÂNEA	23	9	11- 08	38	74 - 81
VARICELA - CELULITE	21	2	17-07	34	66 - 71
VARICELA - CELULITE	21	3	08-20	34	72 - 75
VARICELA - ESCARLATINA - FASCEÍTE NECROSANTE (2)	21	4	17-09	34	84 - 89
VARICELA FASCFITE - RMN	20	7	13-16	33	15 - 20

<b>PATOLOGIA</b>	<b>PASTA</b>	<b>FOLHA</b>	<b>QUADR</b>	<b>CD</b>	<b>IMAGEM</b>
VARICELA - FASCEITE -ESCARLATINA	20	7	09-08	33	11 - 23
VARICELA - FASCEITE NECROSANTE (1)	21	4	01-06	34	76 - 83
VARICELA - FOTODISTRIBUIÇÃO	23	10	10-14	38	82 - 84
VARICELA - HERPES ZOSTER -RN	1	4	01-02	1	19 - 20
VARICELA - HERPES ZOSTER -RN	1	3	20	0	
VARICELA - ICTERÍCIA - VESÍCULA XANTOCRÓMICA	23	10	07 - 10	38	91 - 92
VARICELA - LESÃO PALMAR PRÉVIA	23	10	15-06	38	85 - 90
VARICELA - RN	1	9	06-08	1	21 - 22
VARICELA - RN	12	12	15-06	18	48 - 53
VARICELA / RAÇA NEGRA	20	6	11-08	32	100 - 10
VARICELA BOLHOSA	12	13	09-12	0	
VARICELA BOLHOSA	8	6	07-20	12	79 - 80
VARICELA BOLHOSA INFECTADA	8	7	01-06	12	81 - 83
VARICELA CONGÊNITA	8	6	03-06	12	77 - 78
VARICELA E ESCABIOSE - RN	11	21	07-14	17	44 - 46
VARICELA HEMORRAGICA	4	5	01-02	1	10 - 11
VARICELA INFECTADA - (2 CASOS)	23	11	11 - 18	38	93 - 96
VARICELA-ESCARLATINA	6	5	05-08	0	
VASCULITE GRAN. NECROSANTE-GERAL	1	2	10-11	2	68-71
VASCULITE GRANULOMATOSA NECROSANTE - PÉ	1	2	07-10	7	12 - 15
VASCULITE LEUCOCITOCLAST- GERAL	1	2	13-02	2	61 - 66
VASCULITE LEUCOCITOCLASTICA	4	13	01-02	0	01 - 02R
VASCULITE LEUCOCITOCLASTICA	4	12	17-20	9	99R
VASCULITE LEUCOCITOCLASTICA - COXA	1	2	13	7	16
VASCULITE LEUCOCITOCLASTICA - PERNA	1	2	14	7	17
VENTILAÇÃO POR TRAQUEOSTOMIA	24	99	02	39	53
VENTRICULITE A LISTERIA - ECO - RX - RN	12	26	12-13	19	47 - 50
VERRUGA VULGARIS - PAPOVAVIRUS	8	5	13-18	12	67 - 69
VOLVO INTESTINAL - RX	17	10	05-12	28	43 - 44
VOLVO INTESTINAL - TROMBOSE MESENTÉRICA	5	13	11-14	10	68
VOLVO INTESTINAL - TROMBOSE MESENTÉRICA - RX	5	13	09-10	10	67
XANTOMATOSIS - S. ALLAGILE - CARDIOPATIA	24	15	11 - 02		
ZONA DORSAL - HERPES ZOOSTER - LUPUS ERIEMATOSO	12	13	17-20	18	55 - 57





# ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

## - Trabalhos premiados em 1997 -

ÁREA DO HOSPITAL	TÍTULO	AUTORES
SERVIÇO 1 - MEDICINA	Respiratory Problems in the low Birth Weight Infant	Videira-Amaral J, Serelha M, Neto MT
SERVIÇO 2 - MEDICINA	Management of babies with prenatal ultrasonographic Urinary Tract Anomalies. The value of Micturating Cystourethorography	Batista J, Abranches M, Silva A, Ferrasousa J, Tavares MN, Videira-Amaral J
D <sup>o</sup> CIRURGIA	Megaureter	Gaspar V, Carmona L
S. ANESTESIA	Proposta para Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos(UCPA) no Hospital Pediátrico Dona Estefânia	Cenicante T, Lacerda H, Nóbrega L, Candolias M, Rocha T
S. IMAGIOLOGIA	Tuberculose na criança - aspectos imagiológicos	Soares E
S. PATOLOGIA CLÍNICA	Antimicrobial resistance and Plasmid Profiles of Klebsiella pneumoniae isolated from Nosocomial Infections in a Paediatric Hospital in Lisbon (Portugal)	Barros R, Isabel Peres, Cabrita J, Oleastro M, Pires I
S. MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO	Electromiografia - o início e as dificuldades	Soudo A
SERVIÇO DE URGÊNCIA	Urgências Pediátricas e casuística do Hospital de Dona Estefânia - 1994	Coelho M, Casimiro A, Papoila A, Neves C, Barros D, Ribeiro E, Paulino E, Leite M, Pona M, Pinto S, Prates S, Mendonça T
CONSULTA EXTERNA	Consulta de Diabetologia Pediátrica - revisão casuística	Casimiro A, Romão G, Pina R, Lopes L, Mota A
S. IMUNO ALERGOLOGIA	Hospitalization of asthmatic children: reflections about risk factors	Gaspar Â, Pires G, Câmara R, Prates S, Carvalho F, Abreu-Nogueira J, Almeida M, Rosado-Pinto J
D <sup>o</sup> PEDO PSQUIATRIA	Casuística de um ano de trabalho da Equipa de Pedopsiquiatria de Ligação do Hospital de Dona Estefânia	Santos F, Dieudonné V, Almeida H, Pombo J, Candelias ML, Brito I
SERVIÇO DE O.R.L	Endoscopia diagnóstica na criança - a nossa experiência	Neto V, Calado V, Canas-Ferreira C
MATERNIDADE MAGALHÃES COUTINHO	Carcinoma Endometrióide da Trompa - caso clínico	Redondo L, Ventura T, Luís M, Resende H
"Prémio Especial do Anuário"	Actividade do Núcleo Pró-Museu do Hospital de Dona Estefânia	Gama L, Neto MT, Estrada J, Correia F

# ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

## - Trabalhos premiados em 1998 -

ÁREA DO HOSPITAL	Prémio de Mérito Científico "Anuário 1998"	Menções Honorosas
DRª MEDICINA - SERVIÇO 1	Medição das áreas do braço em Recém-nascidos de termo saudáveis: comparação dos métodos antropométrico e ultrassonográfico. (Luís Pereira da Silva, Veiga-Gomes J, Clington A, Videira-Amaral J, Bustamante A)	-Adolescentes ex-pretermo de Muito Baixo Peso (Micaela Sorelha, Duarte L, Tavares MN, Neto MT, Alves A, Portela MH, Videira-Amaral J)
DRª MEDICINA - SERVIÇO 2	A propósito de um caso de Nesidioblastose (Silvia Sequeira, Casimiro A, Soares E, Barroco G)	-Malformações Traqueo-Brônquicas Adquiridas (Ana Casimiro, Oliveira-Santos J)
DRª CIRURGIA	Síndrome do hemangioma hemorrágico (Kasabach-Merritt) (António Gentil Martins)	-Acidentes com fogo de artifício - Lesões da mão da criança (Rui Alves, Costa MJ, Leal MJ)
SERVIÇO ANESTESIA	Qualidade em anestesia (Maria Teresa Rocha, Cenicante MT)	-Síndrome de Moebius - a propósito de um caso clínico (Ivanette Peixer, Gonçalves A)
SERVIÇO PATOLOGIA CLÍNICA	Grupo sanguíneo ABO e Sistema PFA-100 (Isabel Serra, Santos T, Ferreira I, Santos HA)	-Défice congénito do Factor VII - alguns casos da casuística da Secção de Trombose-Hemostase - apresentação preliminar (Carlos Fonseca, Santos HA) -Infecções respiratórias em pediatria - Estudo virológico no Lavado Broncoalveolar (Virgínia Loureiro, Daniel I)
SERVIÇO MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO	Artropose múltipla congénita - casuística do Serviço de Medicina Física e Reabilitação (Sandra Claro, Rebelo M, Soudo A)	
SERVIÇO DE URGÊNCIA	Mortalidade numa UCIP Pediátrica (João Estrada, Vale MC, Ventura I, Santos M, Marques A, Vasconcelos C)	-Estado de Mal epiléptico (Rosalina Valente, Marques A, Fernandes I)
CONSULTA EXTERNA	O Adolescente com Enurese na Consulta de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia (Judite Batista)	-Quando eu for grande, quero ser ... (Luísa Teles, Afonso S, Carvalho A, Estrada J, Vale MC, Gama L)
SERVIÇO IMUNOALERGIOLOGIA	Bronchial asthma in the first years of life - prospective study (Ángela Gaspar, Almeida M, Pires G, Prates S, Câmara R, Abreu-Nogueira J, Rosado-Pinto J)	
SERVIÇO OTORRINO-LARINGOLOGIA	Mastoidite aguda na criança - "A nossa experiência" (Paulo Vera-Cruz, Farinha R, Calado V)	-Contribuição para o estudo bacteriológico da Otite Média Aguda em Portugal (Luísa Monteiro, Calado V)
DRª PEDO PSQUIATRIA	Isolamento inesperado ou culminar de uma situação arrastada? (Elsa Martins, Lago B)	-Somatização: o meu corpo comunica... (Fernando Santos, Pires P, Brito I)
MATERNIDADE MAGALHÃES COUTINHO	Síndrome de insensibilidade completa aos androgénios: a propósito de um caso clínico (Carla Leitão, Mahomed F, Caetano M, Dias I, Assunção N)	-Diabetes e gravidez-experiência da Consulta de Medicina Materno-fetal do Serviço de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia (Mª Eduarda Fernandes, Leitão C, Henriques O, Cortéz I, Campos O)
Prémio Especial do Anuário - 98	Núcleo Editorial do Anuário do Hospital de Dona Estefânia	

# LIGAÇÃO DO HOSPITAL À UNIVERSIDADE: PERSPECTIVAS FUTURAS

*Professor Doutor António Rendas*

Faculdade de Ciências Médicas Universidade Nova de Lisboa

Conferencia da V Reunião do Anuário do Hospital de Dona Estefânia, Maio 1998

Quando me é proposto um título para uma conferencia tento sempre adivinhar aquilo que realmente estava na ideia de quem fez o convite.

Neste caso, fiquei um pouco surpreendido porque esperava encontrar no título a palavra faculdade e não universidade e, também, a designação hospital central em vez de simplesmente hospital. No entanto, depois de reflectir um pouco, considerei que a maior abrangência do título tinha bastante lógica e que poderia até englobar um desafio de grande actualidade pelas seguintes razões: em primeiro lugar porque nos hospitais, qualquer que seja a sua designação, decorrem actividades formativas e, em segundo lugar, porque nas universidades não existem só faculdades de medicina podendo outras faculdades contribuir para a formação de profissionais de saúde.

Senti-me até mais protegido pelo alargamento do tema porque a "velha" questão dos hospitais universitários tem sido amplamente tratada ao longo de várias décadas por figuras eminentes da medicina portuguesa que muito admiro. Decidi portanto, com grande alívio, não abordar o tema dos hospitais universitários.

Seguindo a orientação dada pelo título resolvi, então, falar do futuro, deixando para os outros a difícil tarefa de, no caso de apoiarem as minhas teses, fazerem a ponte com o presente. Devo no entanto dizer que habitualmente a minha postura é inversa, ou seja, gosto mais de partir da realidade actual e construir, com a solidez possível, esse mesmo futuro. Costumo fazê-lo porque estou um pouco cansado de ver como proliferam na sociedade portuguesa os "fazedores de sonhos" que, aqui e ali, nos acenam com projectos megalómanos totalmente desligados da realidade mas em que, por artes mágicas, ou talvez não, somos mais ou menos levados a acreditar.

Curiosamente, a saúde tem sido utilizada ao longo dos séculos para "construir sonhos" e nem sempre a favor daqueles que a não têm ou estão em risco de a perder.

Para abordar esta complexa e recheada de escolhos, alguns deles seguramente do tempo do Gigante Adamastor, onde embarcações mais sólidas do que a minha naufragaram, resolvi adoptar a seguinte metodologia: colocar algumas questões que me parecem viradas para as ligações futuras entre o hospital e a universidade e procurar, aqui e convosco, encontrar algumas respostas. Assim abordarei, por vezes de modo interligado, as seguintes questões:

- Como serão os cuidados hospitalares no futuro?
- Quais as repercussões da investigação biomédica e das novas tecnologias?
- Quais as consoquências desta evolução na formação pré e pós-graduada dos médicos e dos restantes profissionais de saúde?

Comecei por perguntar a mim próprio como seriam os cuidados médicos a prestar nas unidades hospitalares do futuro, num horizonte de 20 anos, e, repetindo aquilo que outros já disseram com fundamento, considerei que os chamados hospitais diferenciados ou centrais, irão evoluir cada vez mais para a especialização. A consequência natural desta evolução irá ser o diminuir do número de doentes com as chamadas "patologias de rotina" tratados nesses hospitais, para o que irá também contribuir a sua localização no interior das grandes cidades, onde a população está em declínio. Para além disso, haverá um aumento progressivo da prestação de cuidados em regime ambulatorio, por exemplo de índole cirúrgica, com redução dos tempos de internamento, o que poderá até justificar uma redução do número de camas hospitalares.

Quais as implicações desta evolução para a universidade e, mais concretamente, para o ensino médico? Tornou-se desde logo evidente que os estudantes de medicina não devem ser ensinados apenas em hospitais especializados onde começam a rarear as patologias mais frequentes e onde os doentes são internados durante intervalos de tempo mais curtos. Por outro lado, não se faz muitas vezes nesses hospitais uma utilização adequada das consultas para o ensino por razões múltiplas, que vão desde o volume de trabalho adicional que isso implica, até á simples incapacidade de alterar hábitos adquiridos.

Tornar-se-á portanto necessário mobilizar para o ensino outros hospitais, provavelmente os distritais, onde os estudantes possam adquirir uma formação clínica mais diversificada.

Em condições ideais seria óptimo que o hospital central e os distritais estivessem interligados e que, já agora, essa articulação abrangesse também os centros de saúde. Só dessa maneira será possível, no futuro, proporcionar aos estudantes de medicina uma preparação clínica adequada. O mesmo se poderá aplicar à formação de outros profissionais de saúde utilizando para o efeito os recursos materiais e humanos da universidade, desde as faculdades de medicina às de tecnologia e ciências sociais e humanas para formar nomeadamente psicólogos, nutricionistas, fisioterapeutas e enfermeiros. Um exemplo do tipo de investimento que a universidade poderá fazer no apoio a programas de formação dessa natureza diz respeito à instalação de redes informáticas que liguem entre si a universidade e as várias unidades de saúde, facilitando a comunicação e promovendo o ensino à distância.

Uma outra questão que me coloquei resulta das aplicações à medicina dos recentes progressos na investigação científica, especialmente na área da biologia molecular. O hospital especializado do futuro deverá fazer investigação clínica utilizando os métodos mais recentes de diagnóstico e terapêutica e deverá avaliar criteriosamente os resultados por meio de indicadores quantitativos e qualitativos. Na área da investigação clínica o estabelecimento de alianças com grupos universitários permitirá, por exemplo, concorrer com maior sucesso a financiamentos nacionais e internacionais e, também, a mobilização de recursos disponíveis na universidade tais como bibliotecas modernas ou consultoras nas áreas da estatística ou da epidemiologia. Claro que para o ensino dos estudantes de medicina, ou de outras áreas da saúde, esta promoção da investigação clínica é também essencial porque, sem ela, as instituições de formação ficam reduzidas a meros locais de redução de conhecimentos "livrescos" que são engolidos pelos alunos sem qualquer espírito crítico e, depois, ordeiramente regurgitados na altura dos exames. Dito isto, é importante acentuar que a investigação biomédica não deve mais ser vista como uma actividade executada em laboratório sofisticados apenas por um número restrito de "sábios", isolados do mundo. Nos dias de hoje e no futuro, será cada vez mais importante promover nos estudantes de medicina, e de outras áreas da saúde, uma atitude mental de pesquisa e um espírito crítico face à informação que recebem, porque só assim serão profissionais permanentemente actualizados, capazes de praticar a medicina baseada na evidência, que se avizinha como um novo paradigma da prática médica. Esta posição crítica adquire-se certamente pelo contacto com a realidade clínica, mas adquire-se também através da colaboração em projectos de investigação onde cada elemento é treinado a formular hipóteses, a testá-las e a retirar conclusões, devendo depois comparar os resultados obtidos com a literatura. Costuma dizer que estes projectos não servem para "descobrir o Caminho Marítimo para a Índia" mas que, se deles resultar a escritura e a publicação de um artigo original, transformam-se num exercício eminentemente formativo para os estudantes. Claro que para a realização destas tarefas é preciso espaço e tempo mas, não será altura de aligeirarmos o currículo médico de conteúdos, muitos dos quais ficarão desactualizados ao fim de poucos anos, e darmos aos alunos a possibilidade de efectuarem este tipo de actividades? E não serão os hospitais um excelente local para o fazerem? De igual modo, durante a formação pós-graduada, deverá ser estimulada a colaboração dos médicos hospitalares em projectos de investigação clínica e aí, o estabelecimento de ligações com grupos universitários será muito útil se na universidade existirem recursos humanos e materiais que possam apoiar esse projectos. Um exemplo desse tipo de iniciativa é a que decorre há alguns anos entre o Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia e o Departamento de Fisiopatologia da Faculdade de Ciências Médicas, de que já resultaram publicações internacionais. Com isto não pretendo advogar que todos os serviços hospitalares tenham uma vocação mais virada para a investigação clínica, considero no entanto que, no futuro, os hospitais especializados deverão ter a flexibilidade e a autonomia, para definirem e realizarem projectos de investigação clínica porque, vai ser isso, entre outros factores, que os irá separar dos hospitais distritais.

Nesse sentido prevejo também que o uso generalizado das tecnologias de informação e de imagem irá seguramente "democratizar" o acesso e o tratamento dos dados clínicos e promover a melhoria de qualidade dos cuidados nos hospitais distritais que ficarão, no futuro, cada vez mais independentes dos centrais. No entanto, haverá que fomentar nestes últimos a instalação e o desenvolvimento de técnicas mais sofisticadas de diagnóstico e terapêutica, forçosamente mais dispendiosas, que deverão ficar concentradas nalguns centros para que possa ser rentabilizada a sua utilização. Esta concentração de serviços especializados em determinados hospitais centrais irá dificultar o acesso dos estudantes a essas unidades o que poderá vir a constituir uma falha na formação. Compelirá nessa altura a universidade desenvolver, em colaboração com os hospitais, programas de divulgação dessa tecnologias mais sofisticadas por meio de vídeos ou diskettes, os quais poderão ser apresentados nas faculdades de medicina ou outras instituições de formação de profissionais de saúde. A utilização de programas interactivos irá levar ao conhecimento dos estudantes de ciências da saúde as técnicas mais recentes de diagnóstico e terapêutica, possibilitando assim aos doentes explicar a sua relevância e utilidade sem que seja necessário uma deslocação aos respectivos centros. Esta opção será sobretudo útil nas fases iniciais da formação em

que existem números elevados de alunos.

Definido em traços largos o cenário dos locais de formação, considero que também será importante questionar qual o perfil do futuro licenciado pelas faculdades de medicina. Deverá ele ser um médico pluripotencial ou, pelo contrario, será útil preparar, já durante a pré-graduação, embriões de futuros especialistas? A resposta dada pela Comissão Interministerial para a Reforma do Ensino Médico (CIREM) de que foi último presidente e grande dinamizador o Professor Cordeiro Ferreira, aponta no sentido do médico pluripotencial, com uma formação de generalista. Actualmente, este e outros assuntos, ligados á reforma do ensino médico estão a ser debatidos por três comissões nomeadas pelo Governo, o que pode significar que se a CIREM incomodou muita gente, três comissões vão incomodar muito mais! Esta diversidade de comissões faz-me também lembrar aquele velho ditado português que fala dos sete alfaiates que foram necessários para matar uma aranha. Qualquer que seja o traço final da reforma do ensino médico, não será mais possível que o ciclo decorra exclusivamente em hospitais especializados, sob pena dos alunos quererem optar apenas por esse modelo profissional e poderem não vir a adquirir uma experiência clínica diversificada, essencial para o inicio da pós-graduação em qualquer das carreiras médicas.

Será então viável, no futuro, dispersar os alunos do ciclo clínico por várias unidades de saúde, desde os hospitais aos centros de saúde? Embora considere esta opção correcta, pelas razões acima apresentadas, ela vai depender de um conjunto de factores que serão fáceis de ultrapassar. Refiro-me, por exemplo, aos custos ligados ao transporte e alojamento dos alunos, bem como á prevenção do seu isolamento social e á falta de contacto com os recursos disponíveis na faculdade. Estas dificuldades deverão ser cuidadosamente previstas e definidas porque só assim poderão ser ultrapassadas. Não advogo, portanto, que os alunos sejam "soltos" nos hospitais e nos centros de saúde sem qualquer acompanhamento mas sim que estes projectos, claramente experimentais, sejam elaborados, dos pontos de vista pedagógico e clínico, não esquecendo o seu financiamento, por meio de apoios públicos e privados. Será também essencial garantir a qualidade pedagógica dos docentes que irão colaborar nestes projectos devendo para isso serem criadas condições que possibilitem o seu recrutamento, sem carácter vinculativo inicial á carreira académica, bem como mecanismo de apoio á sua formação pedagógica. Será também essencial obter o "feedback" dos alunos quanto á qualidade dos estágios e sua interligação e criar um regime de incentivos financeiros para apoiar os docentes envolvidos nestes programas de ensino clínico. Apenas para dar uma nota de realismo a esta "futuologia" direi que em Inglaterra, o Ministério da Saúde atribui um subsídio no valor de 30.000 libras/ano por estudante do ciclo clínico dos hospitais onde se efectua o ensino. Este subsídio que se chama SIFT (Service Increment for Teaching) tem como objectivo melhorar as condições de ensino e pode ser utilizado quer para pagar aos docentes quer para adquirir equipamento ou beneficiar instalações. Nesta matéria, a existência de mecanismos de coordenação, entre os hospitais e a universidade, como o que já existe entre a Faculdade de Ciências Médicas e os hospitais com ela articulados sob a forma de comissões mistas, permitirá o acesso a financiamentos públicos e privados, com o objectivo de melhorar a qualidade da formação médica, pré e pós-graduada.

Será ainda possível, dentro desta linha de orientação, mobilizar outros recursos existentes na Universidade e nos hospitais, no sentido de formar, em paralelo com os médicos, outros profissionais de saúde, tais como enfermeiros, nutricionistas, psicólogos, fisioterapeutas, entre outros. Ao sugerir esta possibilidade não me astou a referir a modelos já conhecidos de ensino teórico, mais ou menos bem organizados, em que os mesmos professores leccionam, por exemplo, as disciplinas básicas para os vários cursos, de acordo com os respectivos objectivos específicos. Refiro-me, sobretudo, á realização do ensino multidisciplinar essencial para a criação do espírito de equipe os profissionais de saúde. No futuro, deverá ser possível introduzir métodos inovadores de formação, como é o caso da aprendizagem por problemas que permite confrontar os estudante com histórias clínicas ou questões de saúde pública, permitindo-lhe que, em pequenos grupos, possam não só adquirir conhecimentos mas também e, acima de tudo, atitudes de respeito mútuo na compreensão do papel que cada um deles, trabalhando em equipe, pode desempenhar na melhoria das condições de saúde dos doentes. Este ensino, ou melhor, esta aprendizagem das atitudes, é essencial para garantir que estamos a formar profissionais capazes de mitigar o sofrimento humano no mundo massificado em que vivemos. A Universidade pode ser um local excelente para conhecer e realizar esta opção de formação, de índole multidisciplinar, aplicáveis tanto na pré como na pós graduação.

A minha última pergunta está virada para as relações entre a sociedade e os profissionais da saúde, com especial relevo para os médicos. Será que, no futuro, as expectativas da sociedade em relação aos médicos irão mudar? Desejaria muito que tal não sucedesse, pelo menos ao nível das relações médico-doente. Contudo, numa sociedade dominada pelas tecnologias e, em especial pela tecnologia da informação, será cada vez mais necessário ao médico manter-se actualizado e para esse efeito existem programas de educação continua ou continuada, cujo desenvolvimento poderá ser uma forma muito importante de colaboração entre hospitais e universidades. Infelizmente, estes programas ainda não estão bem estabelecidos entre nós, mas a sua ne-

cessidade será cada vez mais evidente à medida que nos inserirmos, e nos inserirem, no grande espaço europeu. Para além do seu componente técnico, os programas de educação continuada deverão também servir para educar outros profissionais de saúde e também a população em geral que, tem acesso a inúmeros livros e revistas de pseudo divulgação médica e de saúde, tantas vezes geradores de confusões, para não dizer desilusões, nos doentes e seus familiares. Aos hospitais e às universidades não ficaria mal uma descida das suas "torres de marfim", para, em nome da solidariedade, contribuírem também para a educação pública no domínio da saúde.

Nesta linha de pensamento situa-se também Eduardo Lourenço quando num curto ensaio intitulado "Solidariedade num mundo insolidário", incluído no seu recente livro "Esplendor do Caos" diz, a certa altura, o seguinte: " A nova solidariedade exprime melhor e sem exibicionismos ou relentos narcísicos a versão evangélica de todas as solidariedades, aquela que parábola do Samaritano ilustrou de uma vez para sempre. Mas também esta nova solidariedade, sobretudo a menos mediatizável, supõe, além de disponibilidade mental e moral, organização, combatividade, não resignação ao que parece decorrer da actual ordem das coisas".

Claro que num hospital pediátrico a solidariedade tem um valor acrescentado que me disponho de acentuar.

### **Conclusão:**

Concluo afirmando que, temos de enfrentar o futuro com esperança e inconformismo e se, nesse tempo irremediavelmente económico e tecnológico, os hospitais e as universidades conseguirem impedir que as qualidades humanas dos profissionais de saúde se percam, por estarem mais preocupados com a compreensão das doenças do que com o sofrimento dos doentes, creio que ambas as instituições terão prestado, como sempre o fizeram ao longo da história, mais um importante contributo para o bem-estar da Humanidade.

# **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 referentes a revisões casuísticas, a casos clínicos ou 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 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.

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, analisa 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 Pediátrica Portuguesa.

### "Menções honrosas"

Aos trabalhos apresentadas apenas sob a forma de Resumo alargado, poderão ser atribuídas "Menções honrosas" num máximo de uma 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 correspondem a um esforço meritório de inovação e dedicação aos doentes e do hospital.



# ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - NORMAS DE PUBLICAÇÃO -

## **Resumos alargados:**

1 - os Resumos de trabalhos científico serão dactilografados em papel formato A4. Na forma do RESUMOS ALARGADOS, devem incluir obrigatoriamente os seguintes pontos:

- a) Título do trabalho (evitando sub-títulos).  
Identificação do(s) autore(s), com o apelido seguido da primeira letra do nome.  
Serviço/Instituição onde foi realizado.  
Data(s) e local(s) da(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.





