

ANO VII - 1999



NÚCLEO EDITORIAL DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

**ANUÁRIO DO HOSPITAL DE
DONA ESTEFÂNIA**

Nº 7

Ano 1999

NÚCLEO EDITORIAL

Dra. Fátima Alves (Coordenadora)
Dr. Rui Alves (Coordenador-adjunto)

DELEGADOS DOS SERVIÇOS

Carlos Fonseca
Elsa Pargana
Gabriela Delgado
Gabriela Pereira
Lídia Pocinho
Lina Salgueiro
Mariano Sanchez
Miguel Duarte
Paula Petinga
Sandra Claro
Teresa Aguiar
Vitor Rebelo

CONSELHO CIENTIFICO

Profª Doutora Mª Gertrudes G. Costa
Prof Doutor António Gentil Martins
Prof Doutor João Videira Amaral
Dr António Martins Roque
Drª Dulce Ferra de Sousa
Dr José Augusto Antunes
Drª Mª de Lurdes do Ó Figueira
Dr Carlos Ribas de Freitas
Drª Mª Helena Portela
Prof Doutor José Rosado Pinto
Drª Mª José Gonçalves
Dr João Santiago Maia
Dr Vital Calado
Drª Otilia Campos
Dr Edmar Oliveira
Drª Deonilde Espirito Santo

CAPA

Prof Doutor Amílcar Mota

EXECUÇÃO GRÁFICA

Iberprint – Artes Gráficas, Lda

SECRETARIADO

Mª Céu Amaral

ISBN 927-96348—3-1

Depósito Legal nº 98461/96

**EDITADO EM MAIO DE 2000
PUBLICAÇÃO ANUAL**

TIRAGEM: 400 exemplares
Distribuição gratuita

APOIO

**Conselho de Administração do
Hospital de Dona Estefânia**

SUMÁRIO:

Pág.

EDITORIAL.....	V
INDICE POR SERVIÇOS	VII
NOTA DOS EDITORES	XIII
RESUMOS	1
NÚCLEO ICONOGRÁFICO	139
- Lista de imagens em 1998/1999	
TRABALHOS PREMIADOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA:	
- ANO DE 1998	143
- ANO DE 1999	144
NORMAS DE PUBLICAÇÃO E INFORMAÇÕES AOS AUTORES.....	145

EDITORIAL

A VII Reunião do Anuário do Hospital de Dona Estefânia tem, para todos os elementos da sua organização, um significado muito especial.

Após seis anos de saudável existência, esta iniciativa correu sérios riscos de desaparecer por falta de financiamento.

Sendo este evento um sinónimo de prestígio para o nosso Hospital, queremos deixar bem claro o nosso profundo agradecimento ao seu Conselho de Administração pela compreensão deste problema e, conseqüente disponibilidade financeira.

O adiamento da Reunião para a presente data foi uma decisão difícil mas, como todos perceberão, necessária.

A jubilação do Prof. Dr. António Gentil Martins é, sem dúvida, um acontecimento importante na vida do Hospital onde trabalhou durante quatro décadas, contribuindo para o crescimento da Cirurgia Pediátrica em Portugal. O Núcleo Editorial do Anuário reservou um espaço, no segundo dia da sua Reunião, para uma Sessão de Homenagem, onde espera a presença de todos os colegas e colaboradores.

Para finalizar, damos as boas vindas a todos os colegas que este ano iniciaram a sua actividade clínica no Hospital de Dona Estefânia.

Fátima Alves

Anuário do Hospital de Dona Estefânia - Índice por Serviços -

Departamento de Medicina
Directora: Prof Doutora M^a Gertrudes G Costa

Serviço 1 (Pediatria)
Director: Prof Doutor João Videira Amaral

Sala 1 – Pediatria Geral	Pág.
Infecção urinária – Casuística do Serviço 1 Sala 1 do Hospital de Dona Estefânia em 1997	1
Sala 2 – Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil	
Um caso de hipoglicemia	2*
Síndrome do intestino curto, a propósito de dois casos	3*
Sala 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais	
Necessidades de formação em Neonatologia no âmbito do Internato Complementar de Pediatria Médica. Uma experiência	4
O ensino-aprendizagem da Pediatria Neonatal na pré-graduação em ambiente hospitalar sem maternidade; uma experiência pedagógica	5
O estágio em Neonatologia no âmbito do Internato Complementar de Pediatria Médica; uma experiência de organização (1983-1996)	6
Recém-nascido de mãe com toxoplasmose	7
Bloodstream infections in neonatal intensive care units	8
Effect of granulocyte colony-stimulating factor on septic newborn babies with neutropenia	9
Marcadores bioquímicos da infecção no RN	10
Avaliação do ensino da neonatologia I no Internato Complementar de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia – Uma experiência	11
Enterocolite necrosante com perfuração e drenagem peritoneal no recém-nascido de muito baixo peso: um caso clínico de evolução favorável	12*
Alimentação entérica do recém-nascido pré-termo e doente	13
Dextrometorfano e benzoato em altas doses na hiperglicinémia não cetótica. A propósito de dois casos	14*
Osmolalidade de substâncias utilizadas por via intravenosa em cuidados intensivos neonatais	15
Um caso de nesidioblastose neonatal. Avaliação de sete anos	16*
Um caso de nesidioblastose neonatal. Avaliação de sete anos	17
Epidemiology of infection – a NICU experience	18*
Outcome in adolescents with birth weight under 1500 grams	18*
The role of arm muscle area decline in the diagnosis of infectious events in low birth infants	19
A utilização do activador recombinante do plasminogénio tecidual na trombose venosa do recém-nascido	20
Factor estimulante de colónias granulocíticas. Utilização no recém-nascido	21
Síndrome de Adams-Oliver. A propósito de dois casos	22
Experiência em CPAP nasal com Infant Flow	23
Sala 4 – Unidade de Hematologia Pediátrica	
Anemia de Fanconi: revisão de 3 anos	24
Clinical outcome among HIV 2 perinatally infected children	25
Transmissão vertical do VIH 2 – morbidade e mortalidade	26

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

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

<u>Sala 1 – Pediatria Geral</u>	Pág.
Diarreia nosocomial a Rotavírus: um estudo prospectivo numa enfermaria de primeira infância	27
Doença pulmonar intersticial idiopática: a propósito de um caso clínico	28
Um caso de Síndrome de Lowe	29
Défice do cofactor molibdénio – um caso clínico	30
<u>Sala 2 – Pediatria Geral</u>	
Carcinoma nasofaríngeo – um caso clínico	31
<u>Sala 3 – Unidade de Doenças Infecciosas</u>	
Síndrome febril indeterminado: um caso clínico	32
Doença febril exantemática: a propósito de um caso clínico	33
<u>Unidade de Nefrologia</u>	
Hipertensão arterial – caso clínico e revisão teórica	34
Diagnóstico pré-natal: a história de dois irmãos	35
Infecção urinária alta em crianças com mais de cinco anos de idade – Complicações/Sequelas	36
<u>Unidade de Neuropediatria</u>	
Leucoencefalopatia com megalencefalia (Doença de van der Knaap)	37
Crises atónicas focais associadas a displasia cortical frontal	38
Lamotrigina – experiência da Unidade de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia	39
Apneia no lactente como manifestação de epilepsia – caso clínico	40
Distonia idiopática de torção vs distonia secundária: implicações prognósticas. A propósito de um caso clínico	41
Síndrome de Munchausen by proxy em Neuropediatria: uma entidade a ter presente	42
Atrofia muscular espinhal	43

<p>Departamento de Cirurgia Director: Prof Doutor António Gentil Martins</p>

Serviço de Cirurgia
Directora: Dr^a Dulce Ferra de Sousa

Esophagocoloplasty – an improved technique	44
Megaduodeno:sequela tardia de cirurgia de atresia intestinal no período neonatal.....	45
Miocardite fulminante	46
Translocation involving short arm of chromosome 1 reinforces the role of subband 1p36.33 in neuroblastoma	47
Neuroblastoma primário paratesticular	48
Apresentação tardia de hérnia diafragmática de Bochdalek	49*
Atrésia pilórica tipo II / Epidermólise bolhosa junctional	50*
Assessment of P73 role in neuroblastoma development	51
Colecistite calculosa na criança – a propósito de 1 caso de S. Mirizzi	52*
Congenital peno-scrotal lymphedema and its treatment	53
Cytogenetic and molecular biology studies as a prognostic tool in neuroblastoma	54
Duplicação uterina e vesical, obstrução de hemivagina e agenesia renal homolateral. Caso clínico	55
Extrofia vesical incompleta / variante do complexo de extrofia vesical (caso clínico)	56*
Gémeos siameses onfaloisquiópagos	57
Gonadectomia bilateral por laparoscopia (a propósito de um caso clínico)	58

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

	Pág.
Laminectomy in the repair of myelomeningoceles	59
Lipoblastoma of the chest wall in a male adolescent	60
Mediastinal tumours – diagnostic and treatment problems	61
Megaurethra with hypospadias. A personal approach	62
Not all that shines is gold or the eternally deceitful diagnoses	63
Ondine's curse, neuroblastoma, Hirschprung's disease and factor VII deficiency – a rare form of neurocristopathy	64*
Siamese onfalopagus female twins – Mamoplasty – A personal approach	65
The haemorrhagic haemangioma syndrome (Kasabach and Merrit)	66
Uma nova técnica de onfaloplastia na correção cirúrgica das gastrosquisis	67
Guidelines for assistance to siblings of children with cancer: report of the SIOP Working Committee on Psychosocial Issues in Pediatric Oncology	68
Guidelines for assistance to terminally ill children with cancer: a report of the SIOP Working Committee on Psychosocial Issues in Pediatric Oncology	69
Hiperplasia congénita da suprarenal por deficiência da 21-hidroxilase - caso clínico	70*
Leque das malformações congénitas associadas às fissuras labio-alvéolo-palatinas	71
Necrose intestinal na criança	72

Serviço de Ortopedia

Director: Dr José Augusto Antunes

Fixadores externos em pediatria. Lesões da phisis.....	73
Rastreio ortopédico do recém-nascido – Casuística 1997-99	74
Fractura expuesta grado IIIA de la porcion distal de los huesos de la pierna en niño de 13 años tratada com sistema de alargamiento monotubular externo y oxigenoterapia hiperbarica; Caso clínico	75
Instabilidades femuro-patelares. Uma revisão sobre o tema	76

Serviço de Anestesiologia

Director: Dr João Santiago Maia

Casuística de anestesia loco-regional em Pediatria em 6 meses no Hospital de Dona Estefânia	77
Reanimação do grande queimado em Pediatria	78
Anestesia loco-regional em Pediatria no Hospital de Dona Estefânia	79
Sedação para anestesia loco-regional	80
Directrizes para anestesia loco-regional em Pediatria – bloqueio do membro inferior	81
Directrizes para anestesia loco-regional em Pediatria – bloqueio do membro superior	82
Analgesia pós-operatória em cirurgia ginecológica	83

Serviço de Imagiologia

Director: Dr Carlos Ribas de Freitas

TC dos seios perinasais	84
Malformações broncopulmonares na criança	85
Tomografia computadorizada do corpo em Pediatria: especificidades, problemas e aplicações clínicas	86

Serviço de Patologia Clínica
Director: Dr Edmar Oliveira

	Pág.
Toxoplasmose: nova abordagem laboratorial	87
Detection of an archaic clone of <i>Staphylococcus aureus</i> with low-level resistance to methicillin in a pediatric hospital in Portugal and in international samples: relics of a formerly widely disseminated strain?	88
Haemostasis and atherosclerosis – effects of hormone replacement therapy and menopause (preliminary results)	89*
Estudo de infecções de <i>Candida spp</i> no Hospital de Dona Estefânia (estudo preliminar) .	90
Trombose venosa em criança portadora das mutações protrombina G20210A e 5,10-metilenotetrahidrofolato redutase c677T em heterozigotia	91*
Vírus Sincicial Respiratório – Estudo comparativo IF vs ELFA	92
Estudo comparativo de dois kits de <i>Western Blot</i> para detecção de infecção e de factores de virulência de <i>Helicobacter pylori</i>	93*
Bloodstream infections in Europe. Report of ESGNI-001 and ESGNI-002 studies	94
<i>Streptococcus pyogenes</i> isolated in Portugal: macrolide resistance phenotypes and correlation with T types	95

Serviço de Urgência
Directora: Dr^a M^a Lurdes do Ó Figueira

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Síncope neurocardiogénica – caso clínico	96
Coma febril	97*
“Massa mediastínica” – um caso clínico pouco vulgar	98*
Grande queimado em cuidados intensivos	99*
Hipoxemia, a ponta do iceberg	100*
Icterícia colestática e insuficiência renal aguda	101*
Índices de gravidade/dias de internamento/gastos em cuidados intensivos pediátricos	102
Intoxicação acidental com metadona – a propósito de dois casos clínicos	103
Um caso clínico de mielopatia transversa	104*
Um caso de pancreatite aguda desencadeada por antiretrovirais	105*

Consulta Externa
Director: Dr António Martins Roque

Pediatria Médica

Baixa estatura – caso clínico	106
-------------------------------------	-----

Pneumologia

Crescimento e desenvolvimento na displasia broncopulmonar – casuística da CPI – Núcleo da DBP (1994-1999)	107
---	-----

Endocrinologia

A propósito duma ambiguidade sexual	108
Diabetes insípida – a propósito de dois casos clínicos	109
Diabetes insulino-dependente (DMID) e doença auto-imune da tiróide	110
Macroglossia operável?	111*
Um caso de baixa estatura com “causa oculta”	112

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

Departamento de Medicina
Directora: Prof Doutora M^a Gertrudes G Costa

Serviço de Imunoalergologia
Director: Prof Doutor José Rosado Pinto

	Pág.
DER P 1 and DER F 1 antigen concentrations: species competition?	113
Childhood recurrent wheezing – prospective study	114
Food allergy in children – data from na allergy outpatient clinic	115
Parental risk factors in childhood asthma	116
Reactividade cutânea inespecífica em estudos populacionais	117
Doenças alérgicas na criança: da epidemiologia à prevenção. Estudo em três continentes	118
Adolescents and school asthma knowledge and attitudes	119
Curso de férias das crianças asmáticas promovido pelo Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia – Experiência e colaboração do Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Dona Estefânia	120
Internamento por bronquiolite – análise de uma população	121*

Departamento de Pedopsiquiatria
Directora: Dr^a M^a José Gonçalves

Trabalho de uma equipa de ligação. Casuística de 2 anos	122
Estudo retrospectivo de 50 crianças e adolescentes com problemas de comportamento .	123
O outro lado das birras. Alterações do comportamento na 1 ^a infância.....	124

Serviço de Otorrinolaringologia
Director: Dr Vital Galado

1991-1998: 8 anos de Cirurgia O.R.L. Pediátrica	125
Audiologia clínica na criança	126
Rino-sinusites nas crianças: indicações e técnicas cirúrgicas	127
Contribuição para o estudo da prevalência bacteriana da otite média aguda da criança em Portugal	128
Polipose nasal	129

Maternidade Magalhães Coutinho
Directora: Dr^a Otilia Campos

Factor masculino na infertilidade	130
Polipo endometrial com adenocarcinoma papilar: a propósito de um caso clínico	131
O papel da histerossalpingografia na Medicina da Reprodução	132
Histerossonografia. Novo método imagiológico de avaliação tubária e cavidade endometrial	133
Role of hysterosonography as a complement of transvaginal sonography in the evaluation of pos-menopausal women's cavity	134
Hemangiomatose miometrial difusa. A propósito de um caso clínico	135
Krukenberg tumour: a case report	136

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

Serviço de Imunohemoterapia
Directora: Dr^a Deonilde Espírito Santo

	Pág.
Comissão transfusional do H.D.E. – 3 anos de actividade	137*

Núcleo de Iconografia do Hospital de Dona Estefânia

Actividade dos anos de 1998 – 1999.....	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 da colaboração entre vários sectores do Hospital ou com outras Instituições, sendo nesse caso assinalados no "Índice por Serviços" com o símbolo (*) após o título.

INFECÇÃO URINÁRIA - CASUÍSTICA DO SERVIÇO 1 SALA 1 DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA EM 1997.

Pereira G, Leite M, Gama L.

Serviço 1 Sala 1 – Responsável: Dr. José Tribuna.

Directora: Prof. Doutora M.ª Gertrudes Gomes da Costa.

Consulta de Pediatria Médica – Responsáveis: Dr. Conde-Blanco e Dra. Teresa Santos.

Colaborações: Nefrologia - Dra. Arlete Neto; Epidemiologia – Dr. Daniel Virella.

Reunião Clínica do Serviço 1 - 14 de Janeiro de 1999.

Introdução: A infecção urinária (IU) na primeira infância tem uma grande importância não só pela possível existência de malformações nefro-urológicas associadas como pelas eventuais sequelas renais. No Serviço 1 Sala 1 do Hospital de Dona Estefânia (serviço de pediatria geral de 1ª infância) verificou-se um aumento da prevalência de IU no ano de 1997. Avaliando os anos anteriores, constatou-se que do ano de 1994 para 1997 tinha ocorrido um aumento de 6,5% para 7,4% de diagnósticos de IU à data da alta.

Objectivo: Avaliar se os critérios de IU mais referidos na literatura tinham sido adequadamente aplicados às crianças com este diagnóstico internadas no S1S1 durante o ano de 1997, e saber qual a sua evolução após a alta, nomeadamente no que dizia respeito à pesquisa de malformações nefro-urológicas.

Material e Métodos: Foi efectuada uma avaliação retrospectiva dos processos de internamento das crianças com idade ≤ 24 meses que tinham tido alta do S1S1 com o diagnóstico de IU. Os critérios para diagnóstico de IU foram definidos de acordo com a semiologia mais descrita na literatura pela conjugação da semiologia clínica, laboratorial e imagiológica. Os sinais de suspeita clínica considerados foram: febre (Temperatura axilar $> 38^\circ\text{C}$), recusa alimentar, má progressão ponderal, vómitos, diarreia e dor abdominal/lombar; sob o ponto de vista laboratorial: leucocitose ($> 15\ 000/\mu\text{l}$), neutrofilia ($> 8\ 500/\mu\text{l}$), PCR aumentada ($> 0,5\ \text{g/dl}$), hipostenúria (Densidade urinária ≤ 1005), leucocitúria (M $> 25\text{-}50/\mu\text{l}$; F $> 50\text{-}100/\mu\text{l}$) e o resultado da urocultura (colhida em condições de assepsia para saco colector, com isolamento de uma só estirpe de bactéria em número superior a 10^5 UFC/ml). Os exames imagiológicos considerados foram: ecografia renal e cintigrafia renal com DMSA. Foram também avaliados retrospectivamente os processos clínicos de seguimento destas crianças na Consulta de Pediatria Médica.

Resultados: No ano de 1997, 36 crianças tiveram alta do S1S1 com o diagnóstico de IU; de acordo com os critérios previamente definidos dividimos a amostra em dois grupos: grupo A - com critérios de IU ($n=27$) e grupo B - suspeita de IU ($n=9$). No grupo B, 44% das crianças tinham antecedentes de IU, e metade destas tinham malformação nefro-urológica anteriormente diagnosticada, embora sem diferença estatisticamente significativa entre os dois grupos. A existência de antecedentes nefro-urológicos não parece ter influenciado a escolha de terapêutica dupla. Da análise global dos exames imagiológicos realizados no internamento e no seguimento posterior na consulta foi possível concluir que todas as crianças realizaram ecografia renal e vesical; no grupo A foram identificadas alterações compatíveis com IU (fase aguda) em 33% das ecografias e em 60% das cintigrafias renais com 99mTc-DMSA , confirmando a maior sensibilidade diagnóstica deste exame; em 2 das 6 cintigrafias realizadas posteriormente (> 6 meses após o diagnóstico de IU) surgiu nova cicatriz renal; em 3 casos do grupo A e em 3 casos do grupo B existia refluxo vesico-ureteral, destes, 4 casos corresponderam a alterações identificadas no decurso da investigação; uma das três crianças que realizaram renograma com DTPA apresentava hipocaptação renal grave anteriormente desconhecida.

Conclusões: Das crianças estudadas, 75% cumpria os critérios de IU. Das restantes 25%, mais de 50% apresentavam patologia nefro-urológica (uma delas com malformação não diagnosticada anteriormente), o que poderá ter contribuído para uma sobrevalorização da semiologia e a conseqüente actuação clínica. A cintigrafia com 99mTc-DMSA na fase aguda da IU apresentou uma sensibilidade diagnóstica de cerca de 60% nos doentes em que foi realizada.

UM CASO DE HIPOGLICÊMIA

Santos F, Afonso J, Silva R, Cabral J, Pó I, Espinosa L
Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil, H.D.Estefânia.
Sequeira S.
Unidade de Doenças Metabólicas, H.D.Estefânia
Barata D.
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, H.D.Estefânia.
Reunião Clínica do Serviço de Pediatria 1, H.D.Estefânia, Outubro 1999.

Os autores propõem para discussão o caso de uma criança de 20 meses, de raça negra, com dois internamentos no Serviço 1 Sala 2 com quatro meses de intervalo.

O primeiro internamento surge aos 16 meses após transferência do H.S.Francisco Xavier com o diagnóstico de intoxicação por organofosforados- quadro de vômitos, estupor, hipertonia generalizada associada a colinesterase sérica muito baixa (58U/l), insuficiência hepática aguda e pancreatite havendo história de contacto prolongado com "Baygon", formicida com carbamatos. Tem alta com colinesterase sérica normal e ligeiro aumento de AST,ALT e GGT.

Quatro meses depois é reinternada com quadro clínico semelhante: vômitos, prostração intensa, desidratação moderada com hipoglicémia marcada (5 mg/dl), acidase metabólica ligeira, alteração ligeira da coagulação, aumento discreto das enzimas hepáticas e GGT e colinesterase sérica de 166 U/l.

Afastada a hipótese de nova intoxicação por organofosforados ou por carbamatos, iniciou-se investigação de provável doença metabólica, apontando os resultados para uma deficiência na oxidação dos ácidos gordos de cadeia longa.

SINDROME DE INTESTINO CURTO, A PROPÓSITO DE DOIS CASOS.

Paulino E, Santos F, Afonso I, Silva R, Cabral J, Pó I, Espinosa L
Unidade de Gastrentorologia e Hepatologia Infantil, H.D.Estefânia
Borges C
Departamento de Cirurgia Pediátrica, H.D.Estefânia
Reunião Clínica do Serviço de Pediatria 1, H.D.Estefânia. Dezembro 1999

Síndrome de Intestino Curto resulta do encurtamento pós-cirúrgico do jejuno ou do íleon, o que por sua vez causa uma diminuição da superfície de absorção intestinal e um trânsito rápido com resultante má-absorção de alimentos, vitaminas, minerais e oligoelementos juntamente com alterações electrolíticas e do metabolismo das vias biliares.

A gravidade da doença depende de vários factores: extensão e local da ressecção, anomalias no intestino restante, presença ou ausência de válvula íleo-cecal, estado funcional dos outros órgãos que participam na digestão e absorção, e da capacidade adaptativa do segmento intestinal restante.

Os autores descrevem os casos de duas crianças internadas no Serviço 1 Sala 2 com Síndrome de Intestino Curto, um secundário a Doença de Hirschsprung e outro devido a isquémia intestinal por volvulo secundário a linfangioma quístico.

Tecem-se considerações sobre as complicações médico-cirúrgicas inerentes abordando-se as perspectivas terapêuticas: alimentação entérica, alimentação parentérica no domicílio e transplante intestinal em cada caso.

NECESSIDADE DE FORMAÇÃO EM NEONATOLOGIA NO ÂMBITO DO INTERNATO COMPLEMENTAR DE PEDIATRIA MÉDICA. UMA EXPERIÊNCIA.

J.M.V.Amaral, F. Leal, M.N.Tavares, L.P.Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, H.D.Estefânia

Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Acta Pediatr. Port., 1999; Nº1; Vol. 30: 87-91

Resumo:

Introdução: De acordo com os princípios de educação médica é sugerido que os formandos participem activamente no processo de formação. Não existem dados nacionais divulgados sobre tal participação quanto à identificação das necessidades de formação no âmbito do ensino pós-graduado em Portugal.

Objectivo: Avaliar as necessidades de formação dos internos do Internato Complementar ao iniciarem o estágio de Neonatologia quanto a conhecimentos e atitudes.

Metodologia: Um questionário anónimo englobando 25 perguntas para resposta aberta sobre os tópicos de Neonatologia básica, distribuído aos internos de Pediatria Médica do 3º ano, em estágio numa unidade neonatal integrada em maternidade de nível terciário. De acordo com as normas rigorosas previamente definidas foram considerados 4 tipos de respostas: certa, errada, omissa e incompleta.

Resultados: O inquérito foi preenchido pela totalidade dos internos, em número de 39. No respeitante a conhecimentos, >50% dos internos deram respostas certas às perguntas sobre hipoglicémia, icterícia precoce, prematuridade, doença das membranas hialinas e síndrome de aspiração meconial (5/15 perguntas). Igualmente, > 50% deram resposta omissa ou errada a 3 perguntas (3/15): sobre asfixia perinatal, mortalidade perinatal taxa de mortalidade perinatal em Portugal. Quanto a atitudes, >50% dos internos deram resposta certa a 5 de 10 questões: prevenção de doença hemorrágica, reanimação na sala de partos, prevenção da infecção, rastreio de sepsis e lavagem das mãos. As respostas erradas ou omissas foram dadas respectivamente por 33% (em relação à lavagem das mãos) e 13% dos internos (em relação ao rastreio de fetopatia infecciosa).

Conclusões: Uma vez que uma das principais tarefas de aprendizagem é decidir o que e como aprender, os formadores poderão decidir quanto à elaboração do programa de formação em função da análise das necessidades identificadas pelos próprios formandos. Esta estratégia é susceptível de induzir a auto-aprendizagem.

Palavras-Chave: Educação Médica; Internato de Pediatria neonatal; conhecimentos; atitudes; necessidades de formação.

O ENSINO-APRENDIZAGEM DA PEDIATRIA NEONATAL NA PRÉ-GRADUAÇÃO EM AMBIENTE HOSPITALAR SEM MATERNIDADE; UMA EXPERIÊNCIA PEDAGÓGICA

João M. Videira Amaral
Serviço 1 / Clínica Pediátrica Universitária – Hospital Dona Estefânia
Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa
IX CONGRESSO NACIONAL DE EDUCAÇÃO MÉDICA
Lisboa, 27 a 29 de Janeiro de 1999

Introdução – A fase de treino clínico da Pediatria Neonatal na pré-graduação é fundamental para o desempenho do futuro clínico. Numa fase transitória de desactivação da maternidade do Hospital D. Estefânia (instituição onde é ministrada a disciplina de Pediatria II), as condições dos estudantes modificaram-se substancialmente, como se torna fácil compreender.

Material e Método – O estágio de Pediatria Neonatal compreende 1 semana / cinco dias úteis (20 horas) integrando, em rotação, grupos de 9-10 estudantes / 1 docente (nas restantes 5 semanas o estágio é realizado na Pediatria Geral). Pela razão apontada, em alternativa ao modelo clássico de treino clínico – em que há integração do estudante na equipa assistencial de apoio aos recém-nascidos em alojamento conjunto com as respectivas mães na enfermaria de puérperas da maternidade – foi adoptada outra estratégia: recurso à consulta externa para realização de anamnese e exame clínico, resolução de problemas da prática clínica do ambulatório em colóquio, treino em diagnóstico pelo imagem com diapositivos e outros meios, elaboração de relatórios, etc. estimulando a participação activa do estudante. Uma vez terminado o estágio de 5 dias úteis foi distribuído a cada discente um inquérito anónimo contemplando 8 parâmetros visando a apreciação da docência.

Resultados – O questionário foi respondido por 62 discentes. Numa escala de 0 a 5, foi atribuída a seguinte classificação em percentagem de inquiridos: pontuação 4 por 70%, 5 por 15%, 3 por 10% e 2 por 5%. Como aspectos positivos foi considerado pela maioria dos inquiridos: a) que o estágio tinha sido relevante para a sua formação; b) que o esquema adoptado tinha permitido, eventualmente a abordagem de maior número de situações clínicas em relação ao esquema clássico de seguimento de recém-nascidos com as mães na enfermaria de puérperas. Como aspectos negativos foi referido, também pela maioria: a) que tinham sido escassas as oportunidades para o manuseamento do recém-nascido; b) que tinha sido baixa a relação docente/discente; c) e que o período nesta parcela do estágio tinha sido curto.

Conclusão – Deste inquérito obtiveram-se informações válidas sobre esta pequena parcela do estágio de pré-graduação em Pediatria (valência de Pediatria Neonatal) as quais sugerem algumas intervenções no sentido de melhoria das oportunidades de aprendizagem.

O ESTÁGIO EM NEONATOLOGIA NO ÂMBITO DO INTERNATO COMPLEMENTAR DE PEDIATRIA MÉDICA; UMA EXPERIÊNCIA DE ORGANIZAÇÃO (1983-1996)

João M. Videira Amaral

Clinica Pediátrica Universitária – Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa – Hospital Dona Estefânia –
Serviço 1 / Unidade de Recém – Nascidos

IX CONGRESSO NACIONAL DE EDUCAÇÃO MÉDICA

Lisboa, 27 de Janeiro de 1999

Resumo: O autor relata a sua experiência como responsável pela organização do estágio referido o qual tem a duração de 6 meses. No primeiro período de 3 meses o interno estagia na maternidade do hospital, rodando pelos sectores de sala de partos, de enfermaria de puérperas com recém-nascidos em alojamento conjunto e de transição e cuidados especiais. No segundo período de igual duração, o treino processa-se na unidade de cuidados intensivos neonatais integrando uma rectaguarda de cuidados intermédios. No primeiro dia de cada período de estágio (em regra 2-3 internos/período) o responsável (chefe de serviço) juntamente com o orientador de formação (assistente graduado) estabelecem o plano de estágio definindo o programa de formação específica e os respectivos objectivos.

Os internos são informados sobre a distribuição de tarefas segundo um esquema de responsabilização progressiva perante o sénior “titular” do doente a seguir e sobre o processo de avaliação contínua. Em obediência aos princípios orientadores de Educação Médica, tem sido adoptada uma estratégia visando adequar o programa de formação específica às necessidades de formação dos estagiários. No último dia do estágio é entregue a cada interno um inquérito anónimo com a finalidade de o próprio interno avaliar o ensino ministrado durante o estágio orientado. Nesta comunicação são referidas algumas dificuldades surgidas em relação, sobretudo, com o desempenho de tarefas no âmbito da urgência de Neonatologia e que se prendem essencialmente com o compromisso de o interno não poder ser desligado da equipa de urgência de pediatria geral a que pertence.

RECÉM-NASCIDO DE MÃE COM TOXOPLASMOSE

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais – Hospital de Dona Estefânia

Apresentado no III Seminário de Neonatologia

Porto, Janeiro de 1999

O seguimento de um recém-nascido filho de mãe com toxoplasmose, nas circunstâncias em que habitualmente o fazemos, é um trabalho difícil e exige persistência e paciência.

O diagnóstico de infecção fetal ou de infecção congénita no RN é complexo e exige sabedoria e arte por parte do obstetra e do pediatra e envolvimento dos familiares para uma adesão completa ao estudo evolutivo e à terapêutica. Implica também grande convicção de que o que se está a fazer é de importância fundamental para evitar ou minorar sequelas a médio ou longo prazo.

A prevenção da toxoplasmose congénita pode ser primária ou secundária. Está provado que a prevenção primária da toxoplasmose congénita é uma medida eficaz. Porque no adulto a infecção é habitualmente assintomática, o estudo serológico é a única forma de detectar infecção. Por isso, a prevenção secundária baseia-se no rastreio da população de grávidas com a finalidade de detectar uma seroconversão durante a gravidez e iniciar terapêutica o mais precocemente possível.

A serologia de rastreio na grávida é feita pelo doseamento da IgG que, quando positiva, leva à necessidade de dosear a IgM no mesmo soro. Se a IgG for negativa, a mulher nunca teve contacto com o parasita e tem portanto condições para fazer a primoinfecção durante a gravidez. Em condições ideais, dir-se-ia que esta grávida deveria fazer estudo serológico uma vez por mês.

Se a IgG for positiva e a IgM negativa os anticorpos correspondem a infecção antiga e, em princípio, a mulher não corre risco de reactivação ou reinfeção, não sendo necessário repetir a serologia.

Se a IgG e a IgM forem ambas positivas pode tornar-se difícil saber se a infecção ocorreu durante a presente gestação ou se foi anterior. Neste caso, as análises devem ser repetidas 3 semanas depois. Se os títulos se mantiverem inalterados é sinal de que os anticorpos são antigos. Se o título de IgG quadruplicar é sinal de infecção aguda. O doseamento da IgA tem maior valor diagnóstico porque o título sobe também precocemente e tem uma descida rápida. Uma IgA negativa indica que a infecção aguda ocorreu há mais de 3 meses. Já a interpretação do título da IgE é sujeito a polémica. Torna-se positiva precocemente mas, quanto à sua negatificação, as opiniões divergem.

Classicamente o diagnóstico de infecção fetal baseia-se em três tipos de exames: inoculação de líquido amniótico no murganho e em cultura de tecidos; estudo do sangue fetal e ecografia fetal detalhada. Apesar de, em conjunto, os exames clássicos terem uma boa sensibilidade e especificidade, os seus resultados são demorados e a cordocentese põe em risco a continuidade da gestação. Por isso outros exames têm vindo a ser desenvolvidos. O estudo da PCR no líquido amniótico mostrou ser um exame sensível e específico, seguro, simples, de resposta rápida e menos dispendioso, de tal modo que a cordocentese deve ser abandonada no diagnóstico de infecção fetal. A sua descoberta é considerada o maior avanço no diagnóstico de infecção fetal pelo toxoplasma. Ao contrário da cultura do sangue fetal ou do líquido amniótico o resultado da PCR não depende da carga parasitária.

Após o nascimento a suspeita de infecção congénita pelo *Toxoplasma gondii* pode surgir de dois modos diferentes: o RN é sintomático – constitui a situação menos difícil de diagnosticar; o RN está assintomático mas 1) as análises maternas revelam toxoplasmose correctamente diagnosticada e tratada durante a gravidez, ou 2) os resultados são duvidosos, não foi feita terapêutica, não há estudo evolutivo -- é a situação mais frequente e também a que levanta maiores problemas no que respeita à necessidade de início da terapêutica e estudo evolutivo.

Ao nascer a serologia é pouco informativa. As IgG podem ser de origem materna e a IgM pode ser negativa na criança infectada. O doseamento da IgA e IgF são exames mais sensíveis e específicos. Mais recentemente ainda, o estudo da PCR no sangue, liquor cefalorraquidiano e urina do RN dá um diagnóstico rápido, precoce, e a técnica é sensível e específica. Não se deve abandonar a vigilância de uma criança em risco de toxoplasmose congénita antes da negatificação completa e confirmada das IgG. O primeiro objectivo do estudo da toxoplasmose na grávida é impedir e tratar a infecção fetal. Uma vez detectada a seroconversão numa grávida, deve ser imediatamente iniciada terapêutica com espiramicina (3g/dia de 12/12h), até que exames mais elaborados possam indicar se há ou não infecção fetal. A finalidade da terapêutica com espiramicina é diminuir a transmissão do *Toxoplasma* da mãe para o feto, baseada no intervalo de tempo que medeia entre a infecção materna e a infecção fetal. A espiramicina não trata nem altera a evolução da infecção fetal se ela já existe. É assim muito importante saber se o feto está ou não infectado porque isso condiciona uma modificação de terapêutica de "profilática" da infecção fetal – espiramicina - para terapêutica da infecção fetal – pirimetamina e sulfadiazina (25 mg/dia e 4g/dia). A terapêutica no RN filho de mãe com toxoplasmose é o corolário inevitável de tudo o que anteriormente foi dito. É muito difícil decidir não tratar, quando não se sabe se o RN está ou não infectado, quando o diagnóstico definitivo poderá ser atingido só por volta do ano de idade, altura em que o tratamento já deve estar a ser finalizado. Por isso, a terapêutica deve ser iniciada e só interrompida quando, duas serologias negativas, consecutivas, com um mês de intervalo, demonstrarem que não houve infecção. Tal como na grávida com toxoplasmose, a terapêutica do RN é feita com espiramicina (100mg/kg/dia de 12/12h), pirimetamina (1mg/kg/dia durante 3 dias e depois de 2/2 dias) e sulfadiazina (100mg/kg/dia de 12/12h). Atendendo a que a espiramicina é um bacteriostático, no RN sintomático a terapêutica deve ser iniciada com pirimetamina e sulfadiazina que actuam sinergisticamente contra o *Toxoplasma*. Os cursos de pirimetamina e sulfadiazina devem durar 3 a 4 semanas para ser atingido um total de 4 curas no primeiro ano de vida. No intervalo desta terapêutica é administrada a espiramicina. Outra alternativa é fazer o tratamento continuado com pirimetamina e sulfadiazina durante 6 a 12 meses^(4,53).

Nas crianças assintomáticas, que podem ou não estar infectadas, é lícito iniciar a terapêutica com espiramicina, menos tóxica, administrada durante 45 dias, o que dá oportunidade de ter novos resultados serológicos antes de passar à pirimetamina e sulfadiazina.

BLOODSTREAM INFECTIONS IN NEONATAL INTENSIVE CARE UNITS. MULTICENTRE STUDY

Neto MT, Serelha M, Birne A, Bettoncourt A, Henriques G, Cabral M, Guerreiro O, Loio P, Nunes A, Braga AC, Mateus M, Vilarinho A, Ramos L, Faria D, Pereira A, Ferraz L, Pereira S.

Neonatal Branch of Portuguese Society of Pediatrics. Board: Machado MC, Neto MT, Paixoto JC, Costa A

Apresentado no 4^o World Congress of Perinatal Medicine – Buenos Aires, Abril de 1999

Institutions – Dona Estefania Hospital, Dr. Alfredo da Costa Maternity, Fernando Fonseca Hospital, Garcia de Orta Hospital, Santa Maria Hospital, S. Francisco Xavier Hospital – Lisboa; Júlio Dinis Maternity, S. João Hospital, Maria Pia Pediatric Hospital – Porto; Dr. Bissaya Barreto Maternity, Coimbra Pediatric Hospital – Coimbra; Senhora da Oliveira Hospital - Guimarães, Vila Nova de Gaia Hospital Centre.

Aim of the study – To assess the epidemiology and susceptibility of microorganisms causing septicaemia in newborn babies admitted to Portuguese Neonatal Intensive Care Units (NICUs).

Study design – An inquiry about number of admissions, birth weight, age of the onset of septicaemia, blood stream isolates and their antibiotic susceptibility and resistance, was sent to NICUs. A retrospective analysis of all cases of bacterial septicaemia through 1997 was done.

Results – Thirteen NICUs were enrolled in the study. Two hundred and ninety two positive cultures were found in 248 newborn babies. Twenty four babies (9.7%) had had more than one episode of septicaemia. Early infection was found in 79 cases (27.1%), late infection in 168 (57.5%) and post neonatal infection in 45 (15.4%). Septicaemia was catheter related in 46 babies (15.8%). The incidence of positive cultures varied widely from unit to unit (from 1.8% to 16.1%). Gram positive bacteria were isolated in 209 infants (71.3%) and Gram negative in 84 (28.7%). The most common isolate was *Staphylococcus spp* (54.3%) with coagulase negative *Staph.* isolated in 44.4% of all babies. *Enterobacteriaceae spp* were isolated in 21.8% and *Streptococcus spp* in 16%. Methicillin resistant *S. aureus* and coagulase negative *Staph.* were found to be respectively 37.5% and 95,5%. Some strains of *Pseudomonas*, group B *Streptococcus*, *Klebsiella pneumoniae* and *Streptococcus viridans* were found to be resistant to the most commonly used antibiotics to treat them. Only 5 strains of *Enterococcus* were found and all of them were susceptible to ampicillin, gentamicin and vancomycin.

Conclusions – We found out that rate of late and post-neonatal septicaemia was very high and *Staphylococcus* was the most frequent isolated organism. Moreover, resistance to the most commonly used antibiotics was also found out. These facts should be a cause for concern and there should be an intervention with the aim of correcting some inadequate methodologies.

EFFECT OF GRANULOCYTE COLONY-STIMULATING FACTOR ON SEPTIC NEWBORN BABIES WITH NEUTROPENIA

Neto MT, Serelha M, Tavares MNMD, Virella D, Amaral JMV.
Apresentado no 4º World Congress of Perinatal Medicine
Buenos Aires, Abril de 1999

Institution: Neonatal Intensive Care Unit, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

Aim – To assess the therapeutic effect of granulocyte colony-stimulating factor (G-CSF) on septic newborn babies with neutropenia.

Study design - Prospective

Patients and Methods– All septic newborn babies admitted in the NICU, with neutrophil count lower than 1500 cells/ μ l, surviving at least 24 h after admission, and with a second blood cells count, were eligible. Beyond antibiotic treatment and supportive care, babies received intravenous perfusion of 5 μ gr / kg of G-CSF, once daily until neutrophil count reached > 1500 cells/ μ l. Control group was formed by septic and neutropenic newborn babies admitted before G-CSF usage or, by those admitted through these two last years, not treated accordingly to assistant neonatologist decision. Relative increments of neutrophil counts and death rate were compared between recipient and non-recipient babies for G-CSF.

Results – There were 15 babies in the treatment group (group I) and 12 in the control group (group II). There were 9 confirmed sepsis and 6 clinical sepsis in group I and 4 confirmed sepsis and 8 clinical sepsis in group II. First neutrophil count was similar in the two groups (803 +/- 386 cells/ μ l). Regarding relative increment of neutrophils during the first 24 hours, no significant differences were found between the two groups (5.2 +/- 3.6 for group I and 4.3 +/- 4.0 for group II). Maximum relative increment was significantly higher while neutrophil count was lower. Nevertheless these figures are not likely related to G-CSF administration. One out of 15 babies died in group I while 4 out of 12 died in group II (related sepsis death). This difference is not significant. However, in group I survival of babies with first neutrophil count up to 825 cells/ μ l was higher.

Conclusions: In spite of this short series our results support some real benefit in using G-CSF especially for those babies with less severe neutropenia. Larger studies to evaluate the efficacy of G-CSF treatment in septic neutropenic babies are required.

MARCADORES BIOQUÍMICOS DA INFECÇÃO NO RN

João M. Videira Amaral, Maria Teresa Neto

Apresentado na II Reunião Internacional de medicina Neonatal y del Desarrollo
Santiago de Compostela, Abril de 1999

A infecção no recém-nascido é muito frequente sobretudo no de muito baixo peso e no RN admitido em cuidados intensivos. A sua evolução pode ser muito rápida e levar à morte se não for feito um diagnóstico precoce e instituída terapêutica adequada em tempo útil. Exige-se portanto do clínico um diagnóstico preciso, tentando diminuir ao máximo o diagnóstico falso negativo por um lado, mas também o falso positivo de modo a diminuir o uso de antibióticos. O diagnóstico baseia-se nos parâmetros clínicos, microbiológicos, hematológicos, bioquímicos, imunológicos e outros. O isolamento do germe em cultura de produtos pode dar o diagnóstico de certeza mas os resultados das culturas são demorados e pode haver resultados falsos negativos. Os parâmetros hematológicos têm pouca sensibilidade e especificidade. Por causa destas limitações, outros marcadores de infecção têm vindo a ser estudados no RN. O mais frequentemente utilizado é a PCR. A PCR aumenta nas 6 a 10 horas após o início da infecção, sendo considerado um marcador de resposta tardia com valor prognóstico devido à sua semi-vida relativamente curta. No entanto há situações que condicionam resultados falsos positivos. Num grupo de 123 RN dos quais 82 sem infecção e 41 com infecção sistémica, a diferença do valor de PCR entre os 2 grupos foi estatisticamente significativa. No entanto a sensibilidade da primeira determinação - dia do diagnóstico - foi apenas de 78% embora a especificidade fosse elevada - 93%. Mas o achado mais importante refere-se à PCR repetida às 12 a 24 horas após a primeira determinação onde a sensibilidade foi de 92% e o valor preditivo positivo de 96%. Enfim, por causa das "limitações" atribuídas à PCR têm-se desenvolvido estudos no sentido de encontrar marcadores precoces com mais elevada sensibilidade e especificidade. É o caso das citocinas, proteínas produzidas pelas células do organismo em resposta à agressão bacteriana. Na sequência da activação de várias células são produzidas citocinas pró-inflamatórias, de modo sequencial. As primeiras a ser produzidas são as citocinas proximais: TNF alfa e IL-1. O TNF alfa é detectado muito precocemente após o início da infecção - pico aos 60 a 90 minutos - e semi-vida muito breve. O TNF alfa induz a produção de IL-1, de aparecimento ligeiramente mais tardio mas com existência também fugaz. Tanto o TNF alfa como a IL-1 induzem a produção de citocinas tardias ou distais, a IL-6 e a IL-8. Devido à precocidade do seu aparecimento e à sua existência fugaz, é muito difícil interpretar os valores das citocinas pró-inflamatórias e comparar resultados iniciais porque nunca sabemos o quanto iniciais são. Pode dizer-se que é maior o seu valor prognóstico do que diagnóstico. Não temos ainda valores disponíveis no que respeita à IL-1 mas, do que nos foi dado encontrar na literatura, a sensibilidade e especificidade encontradas por exemplo por Ng e Berner não ultrapassam os 83% e 86% ou seja, valores apenas ligeiramente superiores aos por nós encontrados para a PCR no dia do diagnóstico e, inferiores à PCR às 12/24h de evolução de doença. No que respeita à IL-6 encontramos diferença estatisticamente significativa entre os valores dos RN infectados e não infectados, num total de 69 RN estudados. Como todas as citocinas têm uma semi-vida muito curta foi colocada grande expectativa na procalcitonina (PCT) como marcador da infecção no RN, já que se pode manter elevada mais de 24 h após o início da infecção. É considerado um marcador específico de infecção bacteriana sistémica. Na realidade a inflamação, infecções víricas e infecções localizadas não provocam um aumento da PCT. Tem uma cinética intermédia entre as citocinas e a PCR e, em situações experimentais, é possível detectá-la em circulação 3 a 4 h após o início da infecção. O pico é atingido pelas 6 a 8 h e mantém-se elevada mais de 24h. No entanto, segundo alguns autores, também a PCT tem mais valor prognóstico do que diagnóstico. A descida ou negativação da PCT significa controlo da infecção embora a terapêutica deva ser continuada até que a criança esteja clinicamente bem. Valores mantidos ou crescentes preconizam uma evolução desfavorável. No nosso estudo encontramos diferença estatisticamente significativa entre os valores da PCT de RN infectados e não infectados. No entanto a sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram muito baixos comparados com os de Chiesa e com os referidos pelo fabricante. Outro problema que condiciona a utilização da PCT é o facto da sua determinação ser demasiado demorada e trabalhosa para se poder considerar uma análise de urgência. Comparando a sensibilidade, especificidade, VPP e VPN da PCR, IL-6, PCT e TNF alfa dos valores encontrados no dia do diagnóstico, verificamos que, no nosso estudo, a PCR apresenta os melhores valores. Do mesmo modo a percentagem de falsos positivos e falsos negativos é menor para a PCR do que para os outros 3 marcadores. O factor estimulante do crescimento dos granulócitos está elevado nas infecções sistémicas pelo que tem sido utilizado como marcador da infecção. Kennon em 1996 e Berner em 1998, encontraram valores muito elevados de sensibilidade, especificidade, VPP e VPN para o G-CSF em RN com infecção sistémica. Dois outros marcadores chamam a atenção e impressionam pela eventual precocidade. Se se confirmarem os resultados encontrados até agora o futuro dos marcadores de infecção bacteriana sistémica passará certamente por ambos - ICAM-1 e IL-1ra. Kuster (1993) refere uma sensibilidade de 100% do ICAM-1 no diagnóstico precoce da infecção sistémica do RN e diz mesmo que este sobe em média 2,2 dias antes do aparecimento dos sinais clínicos do sépsis, considerando-o um marcador importante no diagnóstico precoce de infecção sistémica neonatal. No entanto Wilson, Austgulen e Berner referem sensibilidade, especificidade, VPP e VPN menos elevados. Apenas encontramos um estudo referindo valores de IL-1ra. Kuster, no seu trabalho de 1998, refere que a IL-1ra sobe 2 dias antes do início dos sinais clínicos de sépsis. Em situações experimentais o pico ocorreu às 2-4 h e os seus níveis mantiveram-se elevados durante mais de 24h. No entanto, na generalidade, o que se admite é que, mais do que um marcador isolado a tendência será evoluir para um conjunto de marcadores que, juntando a precocidade de uns com a especificidade e sensibilidade de outros nos permita o diagnóstico mais precoce e mais correcto de infecção no RN.

AVALIAÇÃO DO ENSINO DA NEONATOLOGIA I NO INTERNATO COMPLEMENTAR DE PEDIATRIA MÉDICA DO HOSPITAL D.ESTEFÂNIA. UMA EXPERIÊNCIA.

J.M.V.Amaral, J.A.Coutinho, M.C.Ferreira, M.M.Henriques.
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do H.D.Estefânia
Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.
Acta Pediatr. Port., 1999; Nº4; Vol. 30: 345-9

Resumo: O objectivo geral do estágio de Neonatologia (1ª parte) integrado no internato complementar de Pediatria Médica é proporcionar ao interno, em regime tutelado, as oportunidades de prática clínica para a resolução dos problemas correntes do recém-nascido saudável ou com patologia não requerendo terapia intensiva.

Em educação médica torna-se fundamental proceder, não só à avaliação da aprendizagem dos formandos, mas também à avaliação, pelos próprios formandos, do treino ministrado pelos formadores.

Utilizando um inquérito anónimo integrando 15 questões de resposta aberta e entregue aos internos (n=30) para preenchimento no último dia do estágio, procurámos, ao longo de um período de 7 ½ anos conhecer as impressões daqueles sobre a formação que lhes fora propiciada, tendo cada parâmetro sido cotado de 1 a 10 pontos. Relativamente à impressão geral/organização e apoio dado aos orientadores, foram obtidas médias respectivamente de 9.2 e 9.3. Quanto à impressão do estágio por sectores, as pontuações médias oscilaram entre 7.4 (bloco de partos) e 9.1 (sector de cuidados especiais). No que respeita ao período no bloco de partos, o aspecto mais negativo relacionou-se com as oportunidades perdidas para a aquisição de competência em entubação traqueal. As acções de formação mais cotadas foram a discussão de casos clínicos (média: 8.6).

Concluí-se que os internos consideraram globalmente o estágio relevante (média: 9.3), registando-se a mais baixa satisfação no âmbito do treino propiciado no bloco de partos. Quanto a sugestões, ressalta a que se relaciona com o alargamento do período de estágio.

Palavras-Chave: Educação Médica; Pós-graduação; Neonatologia; Métodos de Ensino; Avaliação; Questionários.

ENTEROCOLITE NECROZANTE COM PERFURAÇÃO E DRENAGEM PERITONEAL NO RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO: UM CASO CLÍNICO DE EVOLUÇÃO FAVORÁVEL.

I.Leal, L. Duarte, R. Alves, J. Magalhães, J.M.V.Amaral
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, H.D.Estefânia
Departamento de Cirurgia Pediátrica, H.D.Estefânia
Acta Pediatr. Port., 1999; N°4; Vol.30: 339-43.

Resumo: A Enterocolite Necrozante (NEC) constitui o problema gastrointestinal mais grave e mais frequente no recém-nascido (RN) de baixo peso. A melhoria na taxa de sobrevivência tem sido atribuída ao diagnóstico mais precoce e à experiência adquirida no tratamento do recém-nascido de termo em estado crítico.

Desde 1977 que a drenagem peritoneal como actuação prioritária nos quadros de NEC tem sido preconizada nos recém-nascidos de peso inferior a 1500 gr. com instabilidade hemodinâmica.

Neste artigo, relata-se o caso de um recém-nascido, com 1473 gr de peso e 30 semanas de idade gestacional, NEC, sinais de perfuração intestinal e instabilidade hemodinâmica, o qual foi submetido a drenagem peritoneal com evolução favorável e sem sequelas.

Na discussão faz-se referência especial, de acordo com dados da literatura, aos mecanismos que explicam os bons resultados do procedimento em cerca de 2/3 dos casos de NEC com perfuração, os quais estão relacionados com as características particulares da cicatrização dos tecidos imaturos.

Em conclusão, admite-se que a drenagem peritoneal deverá constituir a forma de actuação prioritária nos casos de NEC com perfuração e instabilidade hemodinâmica em RN pré-termo de muito baixo peso.

Palavras-Chave: RN de muito baixo peso; Enterocolite Necrozante; Perfuração intestinal; Instabilidade hemodinâmica; Drenagem peritoneal.

ALIMENTAÇÃO ENTÉRICA DO RECÉM-NASCIDO PRÉ-TERMO E DOENTE

L. Pereira da Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

· Temas Pediátricos do Hospital Distrital de Abrantes – Abrantes, Maio de 1999 (Mesa redonda)

RESUMO: Integrado na mesa redonda sobre o tema genérico "Alimentação do recém-nascido pré-termo e doente", aborda-se especificamente a alimentação entérica.

Dedica-se especial atenção às estratégias específicas não só no recém-nascido de muito baixo peso, mas também no recém-nascido com asfixia, ventilado, com enterocolite necrosante e encontrando-se no período pós-operatório.

Entre os aspectos tratados, incide-se nos relacionados com a fisiologia nutricional do feto, vantagens tróficas da alimentação entérica mínima precoce, controvérsias relacionadas com a administração em débito contínuo *versus* intermitente, vantagens e desvantagens do leite materno pré-termo a longo prazo, assim como das diversas fórmulas disponíveis em função da patologia.

DEXTROMETORFANO E BENZOATO EM ALTAS DOSES NA HIPERGLICINÉMIA NÃO CETÓTICA. A PROPÓSITO DE DOIS CASOS.

L. Pereira da Silva ¹, A. Carvalho ¹, J.M. Videira Amaral ¹, S. Sequeira ², P. Cabral ³, H. Gonçalves ⁴, A. Serrano ⁴, H. Galha ⁴, A. Cabral ⁵.

¹Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, ²Núcleo de Doenças Metabólicas, ³Unidade de Neuropediatria do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa. ⁴Unidade de Neonatologia do Hospital Espírito Santo de Évora, Évora. ⁵Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital Santa Maria, Lisboa.

· XXI Jornadas da Secção de Neonatologia da SPP – Évora, Maio de 1999 (Poster).

RESUMO: Objectivo: Descreve-se dois casos de hiperglicinémia não cetótica em que foi instituída a associação de benzoato de sódio com dextrometorfano, esquema farmacológico actualmente preconizado nesta entidade com prognóstico muito reservado.

Casos Clínicos: Trata-se de crianças (casos 1 e 2) nascidas termo, sem sinais de asfixia perinatal, com peso de nascimento respectivamente de 3300g e 2820g. No caso 2 houve consumo de heroína e metadona durante a gravidez. Ambos os recém-nascidos, alimentados com leite materno, evidenciaram desde o nascimento letargia, hipotonia e sucção/deglutição débeis; entre o 3º (caso 1) e o 5º dia (caso 2) após parto, associou-se apneia e coma, mioclonias, soluços e convulsões clónicas. No caso 2, ainda ocorreram tremores e períodos de hipertonia, interpretados e tratados como síndrome de privação. O estudo inicial dos aminoácidos apenas revelou uma glicinémia ligeiramente aumentada ($\mu\text{M/L}$), de 599,1 e 553,9 (V.R. 223,8-514,2), respectivamente. O diagnóstico foi confirmado pelo doseamento da glicina no líquor, que evidenciou hiperglicinorráquia ($\mu\text{M/L}$) de 114,4 e 166,2 e uma razão da glicina líquor/plasma elevada, de 0,35 e 0,3 (V.R. 0,01-0,03), respectivamente. Nos dois casos registou-se o padrão electroencefalográfico característico de *burst-suppression*. Logo após a confirmação do diagnóstico, respectivamente aos 30 e aos 21 dias de vida, instituiu-se dextrometorfano (5 mg/kg/d) e benzoato de sódio (250 mg/kg/d). Dias após o início da terapêutica observou-se em ambos os casos uma melhoria relativa das convulsões, da letargia, da sucção/deglutição e da autonomia respiratória. No entanto, as crianças, actualmente com 13 e 12 meses de idade, têm marcado atraso global do desenvolvimento, quadro de tetraparésia espástica, mioclonias e espasmos em flexão.

Conclusões: Não obstante a evolução a curto prazo ter-se afigurado melhor do que tem sido descrito, a evolução a médio e longo prazo não tem sido satisfatória. Para o facto, poderá ter contribuído o atraso no início da terapêutica.

OSMOLALIDADE DE SUBSTÂNCIAS UTILIZADAS POR VIA INTRAVENOSA EM CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS. OSMOLALIDAD DE LAS SUSTANCIAS UTILIZADAS POR VÍA INTRAVENOSA EN CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES

L. Pereira da Silva ¹, G. Henriques ¹, D. Virella ², J.M. Videira Amaral ¹.

¹ Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia e ² Centro de Investigação em Saúde Comunitária - Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa.

- XXI Jornadas da Secção de Neonatologia da SPP - Évora, Maio de 1999 (Poster)

- XVII Congreso Español de Medicina Perinatal - Madrid, Setembro de 1999 (Poster) - galardoado com a *Distinción Novartis* atribuída pela Sociedade Espanhola de Neonatología e patrocinada pela Novartis Consumer Health S.A., destinada a premiar o melhor poster apresentado (entre 230).

- Revista Latinoamericana de Neonatología 1999; Supl. 2:136 (Abstract).

RESUMO: Objectivo: A administração de substâncias hipertónicas pode associar-se a uma variedade de efeitos adversos. O objectivo do presente trabalho foi determinar a osmolalidade (medida da concentração de moléculas por kg de água) dos principais fármacos e algumas soluções frequentemente utilizados por via intravenosa, em cuidados intensivos neonatais.

Material e Métodos: A osmolalidade foi medida por crioscopia automática, utilizando o osmómetro *Osmomat 030*. Entre as substâncias estudadas, destacam-se fármacos vaso-activos, diuréticos, anti-convulsivantes, antibióticos e algumas soluções glicosadas e electrolíticas. Foi determinado o coeficiente de variação intra- e inter-análise, representando cada valor da osmolalidade a média de três medições realizadas em dias diferentes.

Resultados: Comprovou-se que uma parcela considerável das substâncias analisadas tem uma osmolalidade próxima à do plasma (285-295 mOsm/kg). No entanto, alguns fármacos são marcadamente hiperosmolares (ex^o, fenobarbital, fenitoína e diazepam) e outros, hiposmolares (ex^o, atropina e vitamina K). Verificou-se ainda, nalguns casos, grande discrepância da osmolalidade em função da marca comercial (ex^o, furosemida). O coeficiente de variação registado quer intra-análise, quer inter-análise foi sempre inferior a 5%.

Conclusões: É importante ter um acesso fácil aos valores da osmolalidade de substâncias que se administram por via intravenosa, nomeadamente quando se trata de recém-nascidos. Com este conhecimento será possível decidir, com maior rigor, sobre a pertinência de diluir uma substância, evitar ou acautelar a sua administração por via central ou periférica.

UM CASO DE NESIDIOBLASTOSE NEONATAL. AVALIAÇÃO DE SETE ANOS.

Henriques G, Leal F, Serelha M, Videira-Amaral JM – *Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais*
Mota A. – *Unidade de Endocrinologia*
Sá Couto H. - *Departamento de Cirurgia*
Sessão de Casos Clínicos da Secção de Endocrinologia Pediátrica da SPP.
Lisboa, 29 Maio de 1999.

Resumo: Os autores apresentam o caso clínico de um recém-nascido do sexo masculino, filho de pais saudáveis não consanguíneos. Foi efectuada cesariana electiva às 37 semanas de gestação por macrossomia fetal. O peso ao nascer foi 5.850 gramas. Dois irmãos faleceram ao 10^o e ao 21^o dia de vida por nesidioblastose. Desde o nascimento necessitou de elevado suprimento de glucose por via central, tendo sido submetido a pancreatectomia subtotal (cerca de 90%). O exame histopatológico da peça operatória confirmou o diagnóstico de nesidioblastose.

Aos 22 dias de vida persistiram oscilações nos valores da glicémia, iniciando terapêutica oral com diazóxido que, por descompensação cardíaca, é substituído por glucagon em S.O.S.

Aos 115 dias de vida é efectuada segunda intervenção cirúrgica, por manter dificuldade na estabilização da glicémia. Tem alta aos 132 dias de vida, com glicémias normais e sem terapêutica.

Seguido na Consulta de Endocrinologia ao longo de 7 anos, tem um desenvolvimento estatural ponderal normal e uma hiperactividade. Os doseamentos seriados da glicémia, insulina e peptido C séricos são normais e não existe crescimento ecográfico do pâncreas.

Conclusão: A pancreatectomia precoce é fundamental na nesidioblastose para o controlo da hipoglicémia persistente e refractária à terapêutica médica. O diagnóstico prénatal do hiperinsulinismo fetal é importante para instituição precoce da terapêutica, evitando as sequelas neurológicas.

EPIDEMIOLOGY OF INFECTION – A NICU EXPERIENCE

MT Neto, M Serelha, MN Tavares, JMV Amaral
Neonatal Intensive Care Unit, Dona Estefânia Children's Hospital
Universidade Nova de Lisboa, Portugal
Apresentado no 8th European Workshop on Neonatology
Magdeburg, Setembro de 1999

Objective – To determine the pattern of infectious episodes and their impact on morbidity and mortality among infants admitted at a NICU.

Setting – A tertiary care referral medical-surgical neonatal centre.

Design – *Prospective audit, hospital based cohort study.*

Patients and Methods – During one year period – 1998, 185 high risk newborns, exclusively outborn, were admitted; 69 had one or more episodes of infection, either outside or inhospital acquired (nosocomial). All episodes except colonization, congenital and superficial infections were included.

Findings – *There were 93 episodes of infection among 69 infants; 39 (56.2%) had this diagnosis on admission. There were 61 nosocomial infectious episodes, 54 of them acquired in our NICU – nosocomial infection rate – 29.2%, 2.7 / 1000 days at risk / patient. The relative risk of infection among babies operated on was 2.7 and of VLBW infants, 1.3. Infectious episodes were catheter related in 18.3% of cases. Organisms were identified in 56/93 episodes of infection (60.2%). Gram positive were the most common bloodstream isolates – 74.1% (20/27 isolated bacteria) and coagulase negative Staphylococcus (CNS) the most common "single" pathogen – 48.4% of positive blood cultures. Viral and fungal infections were found respectively in 11 and 6 cases. Six infants died – infection related mortality rate – 8.7%. Three deceased infants had outside nosocomial infection with multiresistant organisms.*

Conclusions – The rate of nosocomial infection was 2.7 episodes / 1000 days at risk / patient. The rate of sepsis was higher among babies operated on. Gram positive bacteria were the most common isolates mainly CNS. One half of infection related deaths were due to multiresistant organisms.

OUTCOME IN ADOLESCENTS WITH BIRTH WEIGHT UNDER 1500 GRAMS

Serolha M, Duarte L, Tavares MN, Neto MT, Videira Amaral JM
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais / Consulta de Neonatologia
Alves A, Portela MH - Serviço de Medicina Física e Reabilitação
8th European Workshop on Neonatology
September, 2-4th 1999, Magdeburg.

Objective: This study reports the outcome and morbidity in surviving adolescents cared for as VLBW infants in our NICU.

Methods: The subjects were seen at our Follow up Clinic at frequent intervals from discharge to home. Ages at the last visit were 12 to 14 years.

Findings: Between January 1, 1984 and December 31, 1985, 75 infants weighting between 640 and 1500 grams were admitted to our NICU. A total of 41 (53%) infants were discharged from hospital to home. The study population until now consists of 19 subjects among survivors who returned, for long-term follow up.

Eleven adolescents had evidence of sequelae as follows: severe handicaps in 2 cases (mental retardation, tetraplegia and epilepsy: 1; mental retardation, deafness and poor vision: 1); moderate handicaps in 4 cases (borderline intelligence and hearing loss: 2; spastic diplegia: 1; hemiplegia: 1); mild handicaps (poor vision) in 5 cases.

Taking in account school performance, 15 subjects were in regular classrooms (excellent functioning 3, normal 5, retarded classroom placement 7), 4 subjects had evidence of severe learning disabilities needing special support services.

Comment: These preliminary findings should be interpreted with caution as the study period corresponds to the work initiation of our team and during a period with no organised neonatal transport service. A favourable home environment and a strong organised human and technical support had a positive role in the cognitive development of VLBW children.

THE ROLE OF ARM MUSCLE AREA DECLINE IN THE DIAGNOSIS OF INFECTIOUS EVENTS IN LOW BIRTH WEIGHT INFANTS

L. Pereira da Silva¹, A. Nurmamodo¹, N. Guerreiro¹, D. Virella², J.M. Videira-Amaral¹.

¹ Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia e ² Centro de Investigação em Medicina Comunitária - Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa.

- 8th European Workshop on Neonatology – Magdeburg, Setembro de 1999 (Comunicação livre)

- Revista Latinoamericana de Neonatología 1999;1:117-122.

RESUMO: Objective: To determine if the arm muscle area (AMA) decline can be an indicator of infectious events in low birth weight infants cared for in a neonatal intensive care unit (NICU).

Patients and Methods: This study included an opportunistic sample from another study of low birth weight (LBW) infants (birth weight < 2500 g) consecutively admitted at Dona Estefânia neonatal intensive care unit during a period of three months. Mid-arm circumference and tricipital skinfold thickness measurements were taken to obtain the conventional anthropometric calculation of mid-arm areas, namely the AMA.

Results: Thirty four neonates with gestational age 27–36 weeks (median 32 weeks) and birth weight 780–2060 g (median 1522 g) were included. A decline in AMA from (mean \pm SD) 298,2 \pm 75,2 to 278,8 \pm 74,3 mm² occurred in 14 neonates. Infectious events were registered in 8 neonates, and in 7 of them it was preceded or coincidental with decline of the AMA. The AMA decline represents a clinical indicator for an infectious event with a positive predictive value of 50 % and negative predictive value of 95 %.

Conclusion: The decline of the AMA as an isolated parameter is not a good predictor of infection. However, in this sample the absence of AMA decline has a good predictive value for exclusion of concurrent infectious event. As AMA decline may be useful in the decision making facing eventual infectious conditions in LBW infants, upper arm anthropometry could be included in the neonatal care as a simple, inexpensive and non-invasive method of assessment.

A UTILIZAÇÃO DO ACTIVADOR RECOMBINANTE DO PLASMINOGÉNIO TECIDULAR NA TROMBOSE VENOSA DO RECÉM-NASCIDO.

M. Serelha, M.T.Neto, F. Barrocas, G. Pereira, J. Marçal, J.M.V.Amaral
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, H.D.Estefânia

O activador recombinante do plasminogénio tecidular é, de todos os fibrinolíticos, o que tem maior especificidade para a fibrina e semi-vida mais curta; daí a sua grande eficácia na lise dos trombos e a quase inexistência de complicações hemorrágicas.

Os autores descrevem o caso de um recém-nascido com trombose extensa da veia cava inferior e veia renal direita em que a terapêutica com activador recombinante do plasminogénio tecidular, levou a uma diminuição progressiva do trombo e repermeabilização completa de ambos os vasos em 12 horas. Não houve efeitos adversos relevantes.

Palavras-Chave: recém-nascido; trombose venosa; terapêutica fibrinolítica.

FACTOR ESTIMULANTE DE COLÓNIAS GRANULOCÍTICAS UTILIZAÇÃO NO RECÉM-NASCIDO

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

Hospital de Dona Estefânia

Apresentado no 4º Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa

Lisboa, Novembro de 1999

Apesar do factor estimulante de colónias granulocíticas ser de há alguns anos utilizado rotineiramente no adulto sobretudo na neutropénia induzida pelos citostáticos em doentes oncológicos, o seu uso no período neonatal é ainda controverso. Em situações infecciosas, o RN esgota muito rapidamente as reservas medulares sendo muito frequente, em situações de extrema gravidade, encontrar-se neutropénia. Para além disso os neutrófilos produzidos têm uma função deficiente com adesividade, quimiotaxia, fagocitose, capacidade de desgranulação e outras funções, deprimidas. A agravar todo este quadro há, por um lado, uma produção diminuída do factor estimulante das colónias granulocíticas (G-CSF) e, por outro, uma resistência dos precursores dos granulocitos ao G-CSF endógeno.

Há múltiplas causas de neutropénia no período neonatal a mais comum das quais é a infecciosa – por infecção congénita (bacteriana, vírica ou parasitária) ou por infecção bacteriana de transmissão vertical ou hospitalar. A neutropénia pode também ser de causa imune – isoimune, autoimune ou induzida por medicamentos administrados à grávida ou congénita – idiopática ou sindrómica.

Sendo os neutrófilos os efectores major da defesa do organismo contra bactérias e fungos é fácil concluir que a neutropénia no período neonatal pode ter consequências desastrosas. Estas constatações têm levado a tentativas – infrutíferas - de combater a neutropénia neonatal. Os factores estimulantes de colónias são um grupo de moléculas que estimula a hematopoiese in vitro, descritas pela primeira vez nos anos 60 e disponíveis apenas em pequena quantidade a partir dos anos 80. Com a técnica do DNA recombinante e clonagem de genes é possível obter actualmente quantidades grandes destes factores tornando possível a sua utilização na clínica

No que respeita ao tratamento nos RN com neutropénia de causa imune, neutropénia por sepsis e neutropénia associada a pré eclâmpsia materna os vários trabalhos publicados constataam uma subida significativa do número de neutrófilos. Chirico e Corona apresentaram este ano em Washington dois estudos sobre o uso de G-CSF em RN com sepsis e neutropénia. No grupo do G-CSF houve uma subida significativa do nº de neutrófilos e uma melhoria da fagocitose e actividade bactericida dos neutrófilos. Pelo contrário, Schibler, em 1998 chegou a conclusões diferentes. Fez um estudo controlado, aleatório e cego em 20 RN com sepsis e neutropénia, estudou o incremento de neutrófilos, a melhoria clínica e a mortalidade e concluiu não haver diferença significativa no aumento do nº de neutrófilos, na melhoria clínica e na mortalidade entre o grupo de tratamento e o grupo controlo. Na UCIN do Hospital de Dona Estefânia temos usado o G-CSF desde 1997 em RN com neutropénia grave – contagem de neutrófilos < 1500 / mm³ de várias etiologias. O uso mais frequente tem sido em RN com sepsis grave e neutropénia. Os nossos resultados mostram uma subida muito mais acentuada no nº de neutrófilos nos RN tratados; ausência de diferença significativa na mortalidade embora no grupo controlo tenham falecido quase 3 vezes mais RN que no grupo de tratamento e diferença significativa na diminuição do índice de gravidade fisiológico o que documenta a sensação clínica de melhoria que se observa nos RN tratados.

Admitimos que a situação menos difícil de decidir diz respeito aos RN com neutropénia de causa infecciosa e que este será o primeiro consenso a ser atingido. Questionável ainda e mais difícil de atingir consenso será o grupo dos RNPT com sepsis e sem neutropénia – neste caso seria mesmo como adjuvante da terapêutica AB - assim como dos RN de termo ou PT com neutropénia e sem sepsis. Neste caso seria utilizado como profilaxia da infecção. Fica-nos para o fim o grupo mais difícil e mais questionável: o dos RNPT sem sepsis e sem neutropénia em que alguns autores já defendem o uso do G-CSF . A dose é de 10 microgramas por kg e por dose administrados 1 ou duas vezes ao dia, durante 3 dias, por via E.V. em perfusão de 2 horas.

SÍNDROME DE ADAMS-OLIVER. A PROPÓSITO DE DOIS CASOS.

L. Pereira da Silva ¹, F. Leal ¹, G. Cassiano Santos ¹, M. Serelha ¹, J.M. Videira Amaral ¹, M.J. Feijó ².

¹Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia e ²Serviço de Genética Médica, Hospital Egas Moniz, Lisboa.

· Reunião Geral do Serviço 1 do Hospital de Dona Estefânia – Novembro de 1999

· Reunião de Casos Clínicos da Zona Sul da SPP – Lisboa, Novembro de 1999 (Comunicação livre)

RESUMO: Objectivo: A síndrome de Adams-Oliver é uma entidade rara, caracterizada essencialmente por aplasia congénita do couro cabeludo associada a malformações transversais e distais dos membros. São relatados dois casos com esta síndrome, tendo um deles características ainda não assinaladas na literatura.

Casos Clínicos: Caso 1 - Recém-nascido do sexo feminino, de 36 semanas de gestação, nascido com 2500g. Os antecedentes familiares, da gravidez e do parto eram irrelevantes. As malformações resumiam-se a solução de continuidade cutânea e óssea na região parieto-occipital, pé esquerdo boto e sindactilia dos II, III e IV dedos da mão direita. A evolução foi favorável com tratamento conservador, verificando-se epitelização do defeito cutâneo, mantendo-se a solução de continuidade óssea aos 3 meses, aquando da alta. Caso 2 - Recém-nascido sexo feminino, de 34 semanas de gestação, com atraso de crescimento intrauterino simétrico, microcefalia e peso de nascimento de 1395g. De assinalar avó paterna nascida pré-termo e sem unhas. Logo após o parto era notória extensa solução de continuidade do couro cabeludo, abrangendo a região fronto-parieto-occipital, com necrose dos tecidos subjacentes, isquémia nas falanges distais das mãos, amputação dos dedos dos pés, isquémia nos metatarsos e *cutis marmorata* generalizada. As referidas lesões associaram-se, no período neonatal imediato, a quadro transitório de coagulação intravascular disseminada. A melhoria da necrose do couro cabeludo foi muito lenta, tendo-se verificado, entretanto, elevação da proteína C reactiva, hiperfibrinogenémia e trombocitose persistentes, provavelmente relacionados com um estado inflamatório prolongado. Aos 4 meses procedeu-se a um primeiro enxerto dermo-epidérmico no couro cabeludo, o qual foi bem sucedido.

Conclusão: O espectro de gravidade dos casos descritos é bem diverso. No segundo, associaram-se achados ainda não descritos nesta síndrome, como sejam, a coagulação intravascular disseminada, a hiperfibrinogenémia e a trombocitose. A isquémia verificada ao nascer, neste último caso, corrobora a teoria patogénica baseada na microangiopatia fetal.

EXPERIÊNCIA EM CPAP NASAL COM "INFANT FLOW"

Henriques G., Leal F., Serelha M.
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais
"Actualização em Neonatologia – Ventilação Convencional"
Reunião no Hospital Fernando da Fonseca
Amadora 1999

Objectivo: Conhecer a eficácia da ventilação em "Continuous Positive Airway Pressure" (CPAP) nasal com "Infant Flow", nos recém-nascidos (RN) admitidos na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital de Dona Estefânia.

Tipo de trabalho: Retrospectivo

Doentes e Métodos: O estudo incidiu sobre RN admitidos na UCIN do Hospital de Dona Estefânia entre 1 de Maio e 31 de Dezembro de 1998. Foram incluídos todos os episódios de ventilação em CPAP nasal com "Infant Flow", independentemente da idade da criança, ocorridos até à alta ou, nos doentes ainda internados no dia 31 de Dezembro, até esta data.

Resultados: Durante os 7 meses do estudo foram admitidos na UCIN do Hospital de Dona Estefânia 122 RN; 62 foram submetidos a ventilação mecânica e destes, 32 (51,6%) fizeram CPAP nasal com "Infant Flow"; destes últimos, 5 foram ventilados exclusivamente deste modo, com bom resultado; 22 na retirada precoce da ventilação em "Intermittent Mandatory Ventilation" (IMV); 4 em períodos de agravamento respiratório ocorridos para além dos 28 dias de vida (3 com displasia broncopulmonar e 1 com atelectasia recorrente) e 5 como ventilação transitória entre ciclos de IMV.

Conclusão: Dadas as características actuais da Unidade, o CPAP nasal com "Infant Flow" não foi utilizado na situação que constitui a sua principal indicação ou seja, precocemente no RN de muito baixo peso, se possível ainda na sala de partos. Permitiu a retirada mais precoce da ventilação em IMV e foi importante nas crianças com displasia broncopulmonar, evitando a ventilação em IMV durante crises de agravamento respiratório.

ANEMIA DE FANCONI : REVISÃO DE 3 ANOS

Costa S., Santos F., Jacobetty J., Almeida B., Freitas O., Rosado L.
Unidade de Imunohematologia – Hospital de Dona Estefânia
Reunião do Serviço 1

Objectivos : A Anemia de Fanconi é uma doença autossômica recessiva, rara, caracterizada por uma variedade de malformações congénitas, pancitopénia lentamente progressiva e predisposição para doenças malignas. Os autores propõem-se analisar a experiência da unidade de Imunohematologia no seguimento de crianças com Anemia de Fanconi.

Métodos : Análise retrospectiva dos processos clínicos de 6 doentes seguidos na consulta de Hematologia do hospital de Dona Estefânia, cujo diagnóstico de anemia de Fanconi foi efectuado entre Março de 1996 e Março de 1999.

Resultados : Dos 6 processos analisados, a distribuição por sexos foi homogénea. A idade média de diagnóstico foi de 4.5 anos. Havia consanguinidade em 1º grau em 33% dos casos.

Em 2 doentes (33%) não houve dúvidas na orientação diagnóstica, uma vez que apresentavam um síndrome polimalformativo associado a pancitopénia e macrocitose. Dos restantes, um apresentava apenas síndrome polimalformativo e os outros 3 pancitopénia com macrocitose. Todos eles efectuaram estudo das quebras cromossômicas após stress clastogénico, que confirmou o diagnóstico.

Quanto às anomalias físicas encontradas, 5 crianças apresentaram baixa estatura, alterações cutâneas (pele bronzada, lesões de hipo e hiperpigmentação) e alterações ósseas (clinodactilia do 5º dedo, agenésia do polegar, polegar flutuante, etc) e 4 crianças apresentavam fácies peculiar (base nasal alargada, micrognatismo, feições finas e fácies triangular). Uma das crianças não apresentava qualquer anomalia física.

No que diz respeito às manifestações hematológicas, apenas uma não apresentava qualquer alteração, sendo constante em todas as outras a existência de pancitopénia e macrocitose.

Todas as crianças efectuaram mielograma e/ou biópsia óssea; duas apresentavam aplasia medular moderada/grave necessitando de suporte transfusional regular; uma delas efectuou também terapêutica androgénica associada a corticóides, com boa resposta medular, mas com efeitos secundários graves, pelo que suspendeu, encontrando-se actualmente a fazer factores de crescimento hematopoiético.

Discussão e Conclusão : tendo em conta que a análise retrospectiva realizada abrangeu apenas um período de 3 anos, o número de doentes que constituem a nossa amostra é reduzido em relação a outros estudos, que incluem também doentes em idade adulta , pelo que é difícil comparar resultados. Podemos, no entanto concluir que a Anemia de Fanconi tem uma grande variabilidade de apresentações clínicas, o que dificulta o diagnóstico, devendo este ser considerado perante um quadro clínico caracterizado por aplasia medular progressiva e/ou síndrome polimalformativo.

CLINICAL OUTCOME AMONG HIV 2 PERINATALLY INFECTED CHILDREN

Rosado L.* ; Costa S. * ; Candeias F. * ; Almeida B. * ;

Cavaco-Silva P.** ; Lourenço M. **

* Lisbon Pediatric Hospital Dona Estefânia – Imunohematology Unit

** Lisbon Pharmacy University

Poster apresentado na Seventh European Conference on Clinical Aspects and Treatment of HIV-Infection , Lisboa.

Background : The HIV 2 infection has been documented in Africa, Europe, America and Asia, but its spread has been limited. However, in Western Africa, as in Portugal, the HIV 2 infection is an important public health problem. Portugal accounts for 84.7 % of all reported AIDS cases due to HIV 2 infection in the European Union. It seems that HIV 2 infection develops slower and it's less easily transmitted than HIV 1 infection.

Objectives : To determine the morbidity and mortality of HIV 2 vertical transmission in a pediatric population.

Methods : This retrospective study was conducted at the Lisbon Pediatric Hospital, and enrolled all children born to HIV 2 infected mothers attending the Hospital since January 1989 till May 1999. The diagnostic infection criteria was serological state at 18 months of life and/or two positive and separated virus culture.

Results : Since January 1989, 101 children born to 83 women were followed. 74 women were of black race, including 57 from Guine-Bissau. 15 children are infected, 62 uninfected, 19 were lost to follow-up and 4 still have an indeterminate status.

Of the 73 children followed-up from birth, 56 are uninfected and the mean age of seroreversion was 9.84 months, 12 were lost to follow-up, mean age of 3.25 months, in 3 children the infection status is still indeterminate, with a mean age of 4.3 months, and 2 children are infected; the age of infection diagnosis was in both cases less than 3 months. Of the 28 children that were not followed-up from birth, 7 are uninfected and the mean age of seroreversion was 8.72 months, 7 were lost to follow-up, mean age of 5 months, in one child the infection status is still indeterminate (10 months) and 13 are infected.

From the 15 infected children, 5 were lost to follow-up, not symptomatic by that time, with a mean age of 49 months, one is asymptomatic (16 months) and 8 have AIDS related symptoms : 2 are mildly symptomatic (category A), 5 are moderately symptomatic

(category B) and 1 is severely symptomatic (category C); those children have a mean age of 9.6 years . Only one child died with 17 years and the first signs and symptoms appeared only at 13 years old.

Discussion and Conclusions : Our results confirm that HIV 2 vertical transmission does occur; the data suggest a very low transmission rate and probably a long survival. All children with HIV 2 AIDS have clinical and immunologic features similar to those found in children with HIV 1 AIDS, however, the symptoms appear later in time. Further follow-up is needed to better characterize infant survival and natural history of HIV 2 perinatal infection.

TRANSMISSÃO VERTICAL DO VIH 2 - MORBILIDADE E MORTALIDADE

Costa S., Candeias F., Bessa A., Rosado L.
Unidade de Imunohematologia – Hospital de Dona Estefânia
Reunião do Serviço 1.

Objectivos : A prevalência e a história natural da Infecção pelo VIH 2 estão ainda por determinar; sabe-se que é uma infecção com um longo período de lactência, com manifestações clínicas tardias, cuja transmissão é essencialmente heterossexual. Os autores propõem-se determinar a morbilidade e mortalidade desta infecção, numa população pediátrica verticalmente infectada.

Métodos : Analizaram-se retrospectivamente 101 processos clínicos de crianças nascidas de mães infectadas pelo VIH 2, e seguidas na Consulta de Imunodeficiências deste Hospital desde Janeiro de 1989 a Maio de 1999. Os Critérios de Infecção considerados foram: serologia positiva aos 18 meses de idade e/ou 2 culturas víricas positivas e separadas.

Resultados : Das 101 crianças, 9 tinham outro irmão seguido na consulta e 4 tinham 2 irmãos também seguidos na consulta, pelo que o nº total de mães foi de 83, destas 74 eram de raça negra, incluindo 57 naturais da Guiné-Bissau. Das 101 crianças 15 estão infectadas, 62 não estão infectadas, 19 abandonaram a consulta e 4 têm ainda um estado de infecção por determinar.

Das 73 crianças seguidas desde o nascimento, 56 não estão infectadas, e a média de idades de seroreversão foi de 9.84 meses, 12 abandonaram a consulta, com uma idade média de 3.25 meses, 3 crianças têm um estado de infecção ainda por determinar e a sua idade média é de 4.3 meses e 2 crianças estão infectadas; em ambas o diagnóstico de infecção se fez antes dos 3 meses de idade. Das 28 crianças que não foram seguidas desde o nascimento, 7 não estão infectadas e a idade média de seroreversão foi de 8.72 meses, 7 abandonaram a consulta, com uma idade média de 5 meses, numa criança, com 10 meses, o estado de infecção está ainda por determinar e 13 estão infectadas.

Das 15 crianças infectadas, 5 abandonaram a consulta, assintomáticas na altura, com uma idade média de 49 meses, uma está assintomática com 16 meses de idade e 8 têm SIDA: 2 estão ligeiramente sintomáticas (Categoria A), 5 estão moderadamente sintomáticas (Categoria B), e uma está severamente sintomática (Categoria C). Estas 8 crianças têm uma idade média de 9.6 anos. Uma das 15 crianças infectadas faleceu com 17 anos, tendo iniciado sintomatologia apenas aos 13 anos.

Discussão e Conclusões : Os resultados confirmam que ocorre transmissão vertical pelo VIH 2; sugerem ainda uma taxa de transmissão muito baixa e uma sobrevivência mais longa. Os resultados mostram também que todas as crianças com SIDA pelo VIH 2, têm características clínicas e imunológicas semelhantes às encontradas nas crianças com SIDA pelo VIH 1, embora a idade de início da doença seja mais tardia. São necessários estudos mais alargados para melhor caracterizar a sobrevivência destas crianças e a história natural da infecção perinatal pelo VIH 2.

DIARREIA NOSOCOMIAL A ROTAVÍRUS: UM ESTUDO PROSPECTIVO NUMA ENFERMARIA DE PRIMEIRA INFÂNCIA

Marta C. Conde, Luís Varandas, J. Ferra de Sousa, A. Martins Roque
VII Jornadas Nacionais de Infeciologia Pediátrica
Vila Real, 6 a 8 de Outubro de 1999

Resumo: Introdução: A infecção por Rotavírus Humano (RVH) é a causa mais frequente de gastroenterite aguda na criança e de diarreia nosocomial nas enfermarias de Pediatria. Tem uma sazonalidade evidente com maior incidência nos meses de inverno.

Objectivos: Determinar numa enfermaria de primeira infância, a incidência de infecção e diarreia nosocomiais a RVH (INRVH e DNRVH) e quantificar o eventual aumento na duração do internamento resultante desta última.

Métodos: Estudo prospectivo realizado no Serviço 2 Sala 1 do Hospital de Dona Estefânia (S2S1-HDE), Lisboa, no período de 14 de Janeiro a 31 de Março de 1999. Foram efectuadas colheitas de fezes a cada criança nas primeiras 48 horas e a cada 3 a 5 dias de internamento, sempre que surgisse diarreia e até 72 horas antes da alta, para detecção de RVH pelo método de imunoenensaio enzimático (EIA).

Resultados: A incidência de INRV confirmada foi de 22,4% e a incidência de DNRVH foi de 13,8%. A mediana da duração do internamento foi de 10 e 6 dias nas crianças com e sem INRVH, respectivamente ($p < 0,000$).

Conclusão: A incidência de INRVH e de DNRVH no S2S1-HDE foi superior à habitualmente descrita na literatura. O prolongamento do tempo de internamento resultante da infecção nosocomial a RVH representa custos evitáveis para o sistema de saúde.

DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL IDIOPÁTICA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Marta C. Conde, Silvia Sequeira, J. Ferra de Sousa
XXIV Jornadas Nacionais de Pediatria
Castelo Branco, 14 a 16 de Outubro de 1999

Resumo: As pneumonias intersticiais, geralmente secundárias a infecções (vírus, Chlamydia, Mycoplasma, parasitas, etc.), são relativamente frequentes na criança. Mais raramente surgem processos de pneumonite intersticial (alveolite) de etiologia desconhecida, muitas vezes com fibrose pulmonar intersticial subjacente, responsáveis por quadros de evolução crónica ou rapidamente progressiva.

O doente que apresentamos surge aos dois meses de idade com quadro de polipneia (60-150 c.p.m.) e taquicardia. A evolução mostra também má progressão ponderal, hipoxémia com hipocápnia e ferveores crepitantes em ambas as bases inconstantes.

As primeiras investigações, realizadas aos 3 meses de idade, incluindo a observação cardiológica, foram inconclusivas. Uma reavaliação aos doze meses mostra radiografia do torax compatível com infiltrado intersticial e TAC pulmonar com imagens de densificação difusa tipo vidro despolido mais evidente nos segmentos justa cardíacos. Uma nova reavaliação alguns meses mais tarde mostra acentuação do atraso ponderal, persistência da polipneia e dos ferveores crepitantes, aumento do diâmetro antero-posterior do torax com *pectus carinatum*, saturações de oxigénio de 91-92% durante o sono, alterações da função pulmonar, imagens na TAC pulmonar semelhantes às observadas anteriormente e cintigrafia pulmonar de perfusão normal.

Estes achados e a exclusão de outras causas de pneumonia intersticial (infecciosa, auto-imune, por hipersensibilidade, aspiração, hemossiderose, proteinose alveolar, etc.) conduzem ao diagnóstico de pneumonite intersticial idiopática. A criança inicia terapêutica com corticóide oral e oxigenoterapia durante o sono. Uma nova reavaliação alguns meses depois mostra melhoria clínica e dos achados da tomografia pulmonar.

A propósito deste caso apresenta-se uma breve abordagem teórica das pneumonias intersticiais idiopáticas. Apresentam-se as dificuldades no seu diagnóstico, discute-se o diagnóstico diferencial entre pneumonia intersticial descamativa e pneumonia intersticial usual e o problema complexo e sempre controverso da necessidade da biópsia pulmonar nos casos de evolução benigna.

UM CASO DE SINDROME DE LOWE

Ferreira A, Saqueira S, Brito C, Castro I, Ferra de Sousa J.
Serviço 2 do Departamento de Pediatria do Hospital de D. Estefânia
XXIV Jornadas Nacionais de Pediatria
Castelo Branco, 14 de Outubro de 1999

O Síndrome de Lowe, também designado por Síndrome Oculocefalorenal é uma doença rara, recessiva, ligada ao Cromossoma X, descrito pela primeira vez em 1952. Resulta de uma deficiência na enzima fosfatidilinositol-4,5-bifosfato-5-fosfatase, e caracteriza-se pela presença de alterações oculares, neurológicas e renais.

Apresentamos uma criança com Síndrome de Lowe observada por nós, pela primeira vez, aos 4 meses de idade. Destacamos o facto desta criança ter dois meios irmãos do lado materno, um dos quais já falecido, afectados com esta patologia.

O exame objectivo é sugestivo desta doença, com quadro de hipotonia significativa, cataratas e glaucoma bilaterais e alterações nas análises de urina e sangue de acidose tubular renal.

A evolução clínica revela alterações da deglutição, acentuação da hipotonia, atraso global do desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor, e presença de movimentos estereotipados.

Os exames complementares revelam a presença de acidose metabólica, proteinúria, aumento da relação calciúria/creatinúria e fosfatúria/creatinúria assim como alteração da taxa de reabsorção de fósforo. Apresenta igualmente alterações da função hepática, descritas em alguns doentes com esta situação. Apesar de haver certa rarefacção óssea generalizada, não existem de momento sinais de raquitismo.

Para além da terapêutica tópica, fez goniotomia para correcção do glaucoma, estando programada a correcção cirúrgica das cataratas.

Foi igualmente orientado pela Nefrologia Pediátrica no sentido de fazer a correcção das alterações secundárias à tubulopatia, fazendo terapêutica com citrato de sódio e potássio e bicarbonato de sódio, assim como de vitamina D sob a forma de 1,25-calcitriol.

Salientamos a dificuldade de avaliar, de forma precisa, a evolução deste caso atendendo à pouca assiduidade às consultas e ao provável incumprimento da terapêutica.

Referimos ainda o facto da mãe apresentar também cataratas como tem sido descrito nas mulheres portadoras desta doença.

O nosso objectivo é apresentar um caso típico de uma situação raras vezes encontrada na prática pediátrica e destacar a necessidade de um aconselhamento genético.

DÉFICE DO COFACTOR MOLIBDÉNIO – UM CASO CLÍNICO.

Ferreira A, Sequeira S, Calado E, Ferra de Sousa J.
Serviço 2 do Departamento de Pediatria do Hospital de D. Estefânia
Reunião de Casos Clínicos da Sub-Região Sul da S.P.P.
Hospital Fernando da Fonseca, 20 de Novembro de 1999

O Défice do Cofactor Molibdénio é uma doença rara, autossómica recessiva, que se comporta como um défice combinado da sulfito oxidase e da xantina desidrogenase, alterando o metabolismo das purinas e da cisteína. A terapêutica é controversa e o prognóstico reservado.

Apresentamos uma criança com esta patologia com antecedentes de cesariana por sofrimento fetal com convulsões neonatais refractárias ao tratamento, mioclonias, teteraparésia espástica, ADPM grave e dificuldades alimentares, atribuídas a encefalopatia hipóxico-isquémica. Por suspeita de alteração metabólica é orientada aos 3,5 meses para a Consulta de Doenças Metabólicas. Posteriormente, surge deslocamento do cristalino.

Os exames analíticos demonstraram hipouricémia, elevação sérica da xantina e hipoxantina e aumento do sulfito urinário, sugerindo o diagnóstico. O EEG mostrou focos múltiplos de pontas. Os exames imagiológicos cerebrais revelaram marcada atrofia cerebral, com extensas áreas de encefalomalácia. A ecografia renal evidenciou litíase múltipla não obstrutiva, e o exame de urina demonstrou cristais de xantina. Aguardamos a confirmação diagnóstica por estudo enzimático dos fibroblastos.

Iniciou terapêutica com dieta hipoproteica com evicção de purinas, tiamina e anticonvulsivantes. Iniciou dextrometorfano aos 9 meses com ligeira melhoria das mioclonias e da espasticidade. Iniciou também alopurinol com persistência da litíase renal.

O nosso objectivo é relembrar esta patologia no diagnóstico diferencial das convulsões neonatais e da encefalopatia hipóxico-isquémica, sobretudo quando os exames imagiológicos sugerem lesões de encefalomalácia.

CARCINOMA NASOFARÍNGEO – UM CASO CLÍNICO

Ferreira A, Sampaio G, Neto V, Curvelo A, Carapau J.
Serviço 2 de Pediatria; Serviço de ORL – Hospital de D. Estefânia
Reunião do Serviço 2 de Pediatria, 23 de Novembro de 1999

O Carcinoma Nasofaríngeo é um tumor epitelial agressivo, raro na idade pediátrica, com maior incidência no sudoeste da China, existindo uma relação serológica e biológica demonstrada com o vírus Epstein-Barr.

Apresentamos o caso clínico de um adolescente de 13 anos, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, internado por massa cervical direita sugestiva de adenofleimão. Cerca de um mês antes teve um episódio de epistáxis atribuído a provável hipertensão arterial, não confirmada durante o internamento. Laboratorialmente salienta-se leucograma sem alterações e serologia de infecção recente para o vírus Epstein-Barr. Na rino-endoscopia observou-se massa sangrante no cavum, cuja biópsia revelou carcinoma da nasofaringe não queratinizante pouco diferenciado. A TAC demonstrou massa sólida obliterando a nasofaringe, erosão da apófise pterigoideia e adenomegalias retrofaríngeas e cervicais.

Realizou rádio e quimioterapia com remissão local completa.

O prognóstico é reservado.

SÍNDROMA FEBRIL INDETERMINADO: UM CASO CLÍNICO

Marta Conde, Ana Leça, Maria de Lurdes do Ó
Aceite para publicação na revista Actualidades em Pediatria.

Resumo: Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 14 anos, internada por síndrome febril indeterminado com 3 semanas de evolução, astenia, adinamia e mal estar geral. Não referia epidemiologia sugestiva de patologia infecciosa. Do exame objectivo salientava-se a sensação de doença, hepatoesplenomegália e inicialmente a ausência de adenomegalias palpáveis. Laboratorialmente, apresentava anemia microcítica, leucopénia com linfopénia, VS e PCR aumentadas e hipergamaglobulinémia policlonal. A ecografia abdominal mostrava hepatoesplenomegália e múltiplas adenopatias nos hilos vasculares e a TAC torácica apresentava adenopatias mediastínicas. No início do internamento, apresentava serologia compatível com infecção recente por vírus Epstein-Barr (EBV) que posteriormente se tornou compatível com infecção antiga, sendo a PCR para EBV negativa. Excluíram-se outras causas infecciosas, bem como causas inflamatórias. Durante o internamento surgiram adenomegalias palpáveis, tendo a biópsia excisional dado o diagnóstico de Linfoma de Hodgkin (LH), subtipo esclerose nodular. A última biópsia óssea mostrava infiltração por células de linfoma. Apresentava, portanto, LH estadio IV e iniciou quimioterapia, ainda em curso. Os autores apresentam a discussão do diagnóstico diferencial deste caso clínico, bem como do papel do EBV no Linfoma de Hodgkin.

DOENÇA FEBRIL EXANTEMÁTICA : A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Baldaia J, Reis S, Cardoso H, do Ó M Lurdes
Serviço 2 Sala 3 - Hospital D. Estefânia
Reunião Clínica do Serviço 2, Março 1999
Reunião de Casos Clínicos da Zona Sul da S.P.P. de Lisboa, Novembro de 1999
Actualidades Pediátricas 1999 ; 2 (2); 25-28

RESUMO: A Doença de Kawasaki mantém o seu carácter enigmático merecendo um interesse crescente.

Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo masculino, sete anos de idade, raça caucasiana, natural e residente em Oeiras, internada na Unidade de Infecção do Hospital de Dona Estefânia a 10/01/1999 por prostração, febre e exantema.

Apresentava vários critérios clínicos clássicos de Doença de Kawasaki (febre com duração de cinco dias, hiperémia conjuntival bulbar bilateral, hiperémia e edema labial, língua de framboesa, eritema difuso da orofaringe, exantema maculo-papular a nível do tronco e membros com áreas de confluência, eritema difuso palmo-plantar com edema das mãos e pés) associados a manifestações raras na fase aguda da doença, nomeadamente trombocitopenia, hiponatremia, hipoalbuminemia e poliserosite.

Ao 15º dia de doença surge descamação periungueal e posteriormente palmo-plantar.

Laboratorialmente realça-se o aparecimento de trombocitose (694000 plaquetas).

Apesar da terapêutica com gamaglobulina ao 8º dia de doença, surgiram alterações a nível das artérias coronárias, com posterior regressão e cura.

HIPERTENSÃO ARTERIAL - CASO CLÍNICO E REVISÃO TEÓRICA

Amador A, Ribeiro E, Silva A, Ferra de Sousa J.
Reunião Clínica do Serviço 2
Publicado em Actualidades Pediátricas Volume II, Número 1/1999.

RESUMO: A hipertensão arterial é um diagnóstico raro nas crianças, com uma prevalência inferior a 1% em crianças em idade escolar.

A etiologia da hipertensão, é na criança em cerca de 75% a 80% de causa renovascular, sendo o componente vascular responsável por menos de 15% desses casos.

As características clínicas e laboratoriais que sugerem hipertensão renovascular estão bem definidas.

Descrevemos um caso clínico de uma criança de 8 anos de idade em que na sequência da investigação de uma dor abdominal intensa se chegou ao diagnóstico de hipertensão arterial renovascular com agénésia da artéria renal direita e rim não funcionante.

DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL: A HISTÓRIA DE DOIS IRMÃOS.

Serrão A P, Neto G, Batista J, Ferra de Sousa J.
Hospital de Dona Estefânia – Serviço 2 – Unidade de Nefrologia.
Reunião do Serviço 2, 6 de Abril de 1999.

Introdução: O diagnóstico pré-natal (DPN) ultrassonográfico veio modificar o prognóstico das uropatias malformativas (UM) ao permitir uma intervenção precoce capaz de minimizar a lesão renal.

O facto de existirem famílias com maior incidência de UM alerta-nos para o papel da hereditariedade e para o rastreio obrigatório em irmãos e parentes próximos no caso de algumas UM.

Os autores descrevem dois casos de DPN de dilatação pielocalicial na mesma fratria no espaço de 8 anos.

Doentes: No caso clínico mais recente o DPN aconteceu às 35 semanas e a consulta de Nefrologia aos 14 dias de vida (Fevereiro de 1999). Desde o primeiro controlo pós-natal que as ecografias renais e vesicais têm revelado dimensões variáveis dos bacinetes com ectasia do bacinete e cálices esquerdos, na ausência de refluxo vesico-ureteral. Enquanto isso, o renograma com DTPA e prova diurética com furosemido tem mostrado um padrão de dilatação à esquerda sem evidência de obstrução mecânica significativa, com função renal conservada e sem assimetrias. Perante estes dados o lactente mantém-se em vigilância e sob quimioprofilaxia da infecção urinária.

No segundo caso clínico, que corresponde ao do irmão mais velho, o DPN de dilatação pielocalicial à direita, foi feito à 36ª semana, confirmado ao 30º dia de vida e a consulta de Nefrologia ao 45º dia. Sem refluxo vesico-ureteral verificou-se uma normalização das alterações ecográficas a partir do 5º mês e uma persistência de um atraso bilateral da fase excretora mais acentuado à direita, nos renogramas com prova diurética. A drenagem completa das cavidades excretoras só se verificou quando para além da prova diurética se incluiu a mudança de posição de decúbito para posição ortostática. Com cintigrafia renal com DMSA normal tem alta aos 5,5 anos.

Discussão: A atitude conservadora adoptada nos dois casos baseou-se e baseia-se no facto de: algumas hidronefroses serem transitórias e terem um carácter funcional; a UM ser unilateral e o rim contralateral não ter patologia.

Conclusões: O DPN é susceptível de levar a intervenções cirúrgicas precoces e inadequadas. Para que tal não suceda exige-se prudência na avaliação morfológica e funcional das situações e uma racionalização dos meios diagnósticos de modo a que o diagnóstico final seja alcançado com um mínimo de exames e de irradiação do doente.

A gravidade incontrolável que a infecção urinária pode assumir em situações de estase ou refluxo impõem a instituição precoce da quimioprofilaxia da infecção urinária.

INFECÇÃO URINÁRIA ALTA EM CRIANÇAS COM MAIS DE CINCO ANOS DE IDADE - COMPLICAÇÕES/SEQUELAS - 1993/1997.

Leite M, Balista J, Ferra de Sousa J.

Hospital de Dona Estefânia - Unidade de Nefrologia Serviço 2.

Director de Serviço: Dr. A Martins Roque.

XXIV Jornadas Nacionais de Pediatria. Castelo Branco, Outubro de 1999 (Comunicação livre).

4º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa. Lisboa, Novembro de 1999 (Poster).

Introdução: Na criança, 10 a 20% das IU acompanhadas de febre evoluem para cicatrizes renais identificáveis na urografia e cintigrafia com DMSA. Supõe-se que este número seja inferior nas crianças com idade igual ou superior a 5 anos mas existem poucos dados que o confirmem.

Objectivo: Identificar a ocorrência de cicatrizes renais pós-IU (pielonefrite) em crianças com idade igual ou superior a 5 anos.

Material e Doentes: Procedeu-se à análise retrospectiva de todos os processos clínicos de internamento e consulta das crianças com o diagnóstico de saída de IU, internadas no Serviço 2 do HDE, com idade igual ou superior a 5 anos, entre 1 de Janeiro de 1993 e 31 de Dezembro de 1997 (81 casos). Os casos estudados foram divididos em dois grupos de acordo com a existência ou não de alterações ecográficas - Grupo A: sem alterações ecográficas, Grupo B: com alterações ecográficas sugestivas de IU. A comparação dos dados da ecografia e cintigrafia realizados antes e depois do episódio de infecção urinária permitiu classificar estas alterações como resultantes de uma episódio recente. Foram analisados 60 (74%) dos 81 casos (excluídos 21 por não comparência na consulta). A existência de patologia associada, profilaxia em curso à data de internamento e duração de sintomatologia menos prolongada foram mais frequentes no Grupo B. Em 58,3% das cintigrafias realizadas no Grupo A e B identificaram-se cicatrizes renais e patologia nefro-urológica na totalidade dos casos.

Conclusões: O risco de cicatriz renal pós-IU permanece para além dos 5 anos de idade, parecendo estar relacionado com a existência de patologia associada.

LEUCOENCEFALOPATIA COM MEGALENCEFALIA (DOENÇA DE VAN DER KNAAP)

A.I. Dias

Reunião Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurologia Pediátrica – Coimbra, Janeiro de 1999

RESUMO: É apresentado o caso clínico de uma doença da substância branca extremamente rara, denominada por van der Knaap “leukoencephalopathy with swelling and discrepantly mild clinical course”, conhecendo-se apenas cerca de 30 casos. A sua transmissão é autossómica recessiva e caracteriza-se por megalencefalia com início no primeiro ano de vida, ressonância magnética com alterações muito extensas da substância branca com quistos sub-corticais temporais e evolução clínica paradoxalmente lenta e relativamente benigna. Há instalação insidiosa de sinais piramidais, com espasticidade, surge ataxia progressiva e as capacidades cognitivas deterioram-se lentamente ao longo das duas primeiras décadas de vida. A espectroscopia por ressonância magnética mostra elevação da relação colina/creatina e diminuição da relação N-actilaspartato/ creatina. Pensa-se que existe um erro inato do metabolismo mas não foi possível, até à data, identificar qualquer marcador.

O caso exposto é o de um rapaz de 18 meses, referenciado à Consulta de Neurologia Pediátrica aos 8 meses por aumento do perímetro cefálico e que apresenta os aspectos clínicos e imagiológicos acima referidos.

CRISES ATÓNICAS FOCAIS ASSOCIADAS A DISPLASIA CORTICAL FRONTAL.

Fontoura P*, Calado E**, Leal A***

*Hospital Egas Moniz

**Hospital de Dona Estefânia

***Hospital Reynaldo dos Santos

11º Encontro Nacional de Epileptologia. Braga 4-6 Março 1999

RESUMO: Os autores descrevem o caso de uma doente com 19 meses de idade e desenvolvimento psicomotor aparentemente normal, com epilepsia refractária iniciada aos 17 meses. As crises consistiam em interrupção da consciência, a que se seguia, alguns segundos depois, actividade motora localizada ao hemicorpo esquerdo; as crises tinham uma frequência de 10 a 20 por dia, não cedendo à terapêutica com diversos fármacos antiepilépticos. O EEG inicial não foi localizador e a RMN CE considerada normal.

A doente foi avaliada no Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, onde se efectuou estudo de vídeo-EEG de longa duração. Documentaram-se 21 crises clínicas e electroencefalograficamente semelhantes, caracterizadas por atonia focal do hemicorpo direito, associada a actividade EEG lateralizada ao hemisfério esquerdo. O EEG interictal revelava uma lentificação focal persistente na região temporal do hemisfério esquerdo.

Baseados no trabalho de Luders et al, em que são descritas duas áreas corticais motoras negativas cuja estimulação eléctrica provoca respostas motoras negativas, colocou-se a hipótese de localização do foco numa destas áreas; realizou-se estudo RMN de alta resolução desta região, tendo-se demonstrado a existência de um foco de displasia cortical na região frontal interna do hemisfério esquerdo correspondendo à área motora negativa suplementar (AMNS) descrita pelo grupo de Cleveland.

Conclusão: Com base nos dados anteriores, os autores postulam a atribuição da origem das crises atónicas focais à AMNS (região frontal interna) do hemisfério esquerdo. A confirmação desta hipótese irá exigir o recurso à realização de estudo EEG intracraniano.

LAMOTRIGINA - EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE NEUROLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

P. Cabral, E. Calado, J. P. Vieira, A.I. Dias, M. Santos, K. Dias
Reunião Nacional da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia
Braga, Abril 1999

RESUMO: A propósito das particularidades da epilepsia na criança e do uso dos novos anti-epilépticos neste grupo etário, foi feito um estudo retrospectivo dos doentes com epilepsia que efectuaram tratamento com lamotrigina (LTG) entre 1993 e 1999, num total de 93 casos. Estudaram-se os seguintes parâmetros: sexo, idade actual, idade de início da epilepsia, tipo de crises, número de anti-epilépticos prévios à LTG, idade de início do tratamento com LTG, duração da epilepsia até ao início da LTG e evolução.

Dos resultados apurados salienta-se:

- Do total de 93 doentes, 53 eram do sexo masculino e 37 do sexo feminino.

- A idade média foi de 10.6 anos.

- O início da epilepsia distribuiu-se do seguinte modo nos diferentes grupos etários: < 1 mês: em 9 doentes; entre 1 mês e 1 ano em 34 doentes; entre 1 e 3 anos em 22 doentes; entre 4 e 6 anos em 17 doentes; entre 7 e 10 anos em 5 doentes; > 10 anos em 3 doentes.

- Os tipos de crises mais frequentes foram as crises parciais complexas (n=37) e as crises mioclónicas (n=28). Outros tipos de crises: parciais simples (n=6), parciais com generalização (n=14), tónico-clónicas generalizadas (n=11), ausências (n=8), ausências mioclónicas (n=2), acinéticas (n=9), espasmos infantis (n=6), Síndr. Lennox-Gastaut (n=8).

- Todos os doentes tinham feito tratamento prévio com outros anti-epilépticos, sendo que 63 doentes já tinham utilizado entre 3 e 6 diferentes fármacos.

- A duração da epilepsia até ao início da LTG distribuiu-se do seguinte modo: <1ano (n=11), 1 a 5 anos (n=27), 5 a 10 anos (n=31), >10 anos (n=15).

- Evolução: 63 doentes mantêm o tratamento; 30 doentes suspenderam a LTG (12 por ineficácia, 13 por efeitos adversos, 6 faleceram. Dos efeitos adversos destaca-se: sonolência (4), vômitos (4), exantema (8), alucinações (1). Um dos óbitos foi directamente atribuído à LTG, sendo os restantes 5 por outras causas.

Nos 63 doentes que mantêm a terapêutica com LTG os resultados (diminuição do nº de crises) foram considerados deficientes em 7, razoáveis em 20, bons em 23 e muito bons em 5.

APNEIA NO LACTENTE COMO MANIFESTAÇÃO DE EPILEPSIA - CASO CLÍNICO

Ribeiro E, Calado E, Dias K

Serviço 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia.

3ª Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria. Almada, 21 e 22 de Maio de 1999

Apnoeic attacks as an isolated manifestation of epileptic seizures in infants. *European Journal of Paediatric Neurology*; 2: 187-191

RESUMO: A maioria dos casos descritos de apneia como manifestação isolada de convulsões reportam-se ao período neonatal e são raras no lactente. Na literatura estão descritos alguns casos bem documentados e com prognóstico e evolução distintas. Apresentamos o caso clínico de um lactente de 1 mês de idade, IIG IIP, nascido às 36 semanas de gestação, de cesariana electiva, na sequência de uma gravidez vigiada e de alto risco por deslocamento da placenta. Internamento materno 24 dias antes do parto.

Apgar 6/10. Peso ao nascer 3310g, perímetro cefálico 35 cm. Sem problemas no período neonatal.

Internamento com 37 dias de vida na sequência de crises de apneia de curta duração (5 a 10 segundos), essencialmente durante a vigília, iniciadas nesse dia. Foram pesquisadas as possíveis causas desencadeantes, nomeadamente refluxo gastro-esofágico, fístula traqueo-esofágica e patologia cardiovascular, que foram negativas. As crises posteriormente agravaram-se com cianose, diminuição da saturação periférica de O₂, com gasimetria capilar compatível com acidose respiratória, pelo que iniciou ventilação mecânica que fez durante 11 dias. Durante este período as crises de cianose tornaram-se cada vez mais frequentes e ao 10º dia de internamento surgem movimentos clónicos dos membros e mesmo espasmos em flexão isolados.

O EEG mostrou um traçado pré-hipsarrítmico que não se alterou com piridoxina e fenobarbital. Iniciou vigabatrina em altas doses (170mg/kg/d) com desaparecimento rápido das crises e normalização do EEG.

A investigação neurometabólica e a RMN CE foram normais.

Actualmente tem 2 anos e meio, apresenta DPM e exame neurológico normais, mantendo terapêutica com vigabatrina.

O follow-up dos casos que encontramos descritos na literatura mostram desde um normal desenvolvimento psicomotor a um atraso cognitivo grave, estando este habitualmente relacionado com o aparecimento de outras crises epiléticas.

DISTONIA IDIOPÁTICA DE TORSÃO VS DISTONIA SECUNDÁRIA: IMPLICAÇÕES PROGNÓSTICAS. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

J.Ferreira J, Calado E, Dias K

Unidade de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

3ª Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria. Almada, 21 e 22 de Maio de 1999

Descrevemos o caso de uma criança do sexo masculino, de 11 anos de idade, com um quadro clínico de distonia muscular multifocal com envolvimento de ambos os membros superiores. Iniciou aos 7 anos de idade dificuldade progressiva na escrita com a mão direita, por apresentar movimentos involuntários desencadeados durante a tarefa de escrever. Aos 8 anos, começou de forma espontânea aprendizagem da escrita com a mão contralateral, tendo iniciado 2 anos depois dificuldade na escrita idêntica à anteriormente apresentada na mão direita. Apresenta actualmente uma distonia complexa do membro superior direito (associada a tremor cinético) e uma distonia tipo câibra de escrivão simples no membro superior esquerdo.

A investigação analítica (Cu e ceruloplasmina sérica e Cu urinário, análise qualitativa de ácidos orgânicos, perfil cromatográfico dos aa plasmáticos e urinários, β -galactosidase, hexosaminidase A e A+B), imagiológica(RM) e pesquisa de anel de Kayser-Fleischer foi inconclusiva. Nos seus antecedentes há referência a sofrimento fetal durante o parto (Apgar 1'-3,5'-6, 10'-7) com necessidade de entubação orotraqueal eambu temporário. São ainda referidas convulsões durante a permanência de 11 dias na maternidade, tendo tido alta medicado comfenobarbital. Realizou após a alta TAC CE e EEG que foram considerados normais. O desenvolvimento psicomotor foi normal.

Interpretamos este quadro clínico como uma distonia tardia à anóxia neonatal em que a progressão da distonia para o membro contralateral sucede na sequência da aprendizagem da escrita com o membro não distónico e não por progressão da distonia, tal como pode suceder nas distonias idiopáticas de torção. Esta hipótese etiológica assenta numa relação causal de probabilidade e nesse sentido implicará um prognóstico mais favorável.

SÍNDROME DE MUNCHAUSEN BY PROXY EM NEUROPEDIATRIA: UMA ENTIDADE A TER PRESENTE

Calado E

Unidade de Neuropediatria. Hospital D. Estefânia

3ª Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria. Almada, 21 e 22 de Maio de 1999

O Síndrome de Munchausen by Proxy, descrito pela primeira vez por Meadow há pouco mais de 20 anos, é uma forma particular de maltrato infantil, infligido habitualmente pela mãe, que simula ou “fabrica” uma doença na criança.

Em regra, a causa maior de sofrimento da criança é a iatrogenia resultante da utilização de métodos agressivos e dolorosos de diagnóstico e de tentativa de tratamento, incluindo cirurgias.

Devido á raridade desta situação a maioria dos neuropediatras não estão com ela familiarizados, apesar dos sinais neurológicos (crises epilépticas, ataxia, coma, atraso de desenvolvimento, hipercinésia) serem manifestações frequentes deste síndrome.

A propósito de uma criança apresentada na última reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria em Janeiro de 99, com cerca de trinta internamentos e seis intervenções neurocirúrgicas, por sintomatologia recorrente de disfunção do tronco cerebral e que veio entretanto a confirmar-se ser um síndrome de Munchausen by Proxy, faz-se uma revisão de literatura sobre este tema, focando especialmente as formas de apresentação neurológica.

ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL

A I. Dias, J.P.Vieira, E. Calado, K. Dias
Serviço de Neurologia Pediátrica / Serviço 2 Sala 1
Reunião do Serviço 2 – Dezembro de 1999

RESUMO: Após uma breve revisão teórica e a apresentação de 3 casos clínicos ilustrativos dos três tipos de atrofia muscular espinhal, foi feita a casuística dos doentes internados no Serviço 1 Sala 1, entre 1994 e 1999, com o diagnóstico de atrofia muscular espinhal tipo I – Doença de Werdnig-Hoffmann, num total de 7 casos. 5 eram do sexo masculino e 2 do sexo feminino, com uma distribuição anual de 1 ou 2 casos/ano. O diagnóstico foi feito entre 1.5 e 5 meses e o motivo de internamento foi pneumopatia com dificuldade respiratória em todos eles. 5 dos doente faleceram, entre os 4 e os 8 meses, por insuficiência respiratória. Em todos foi feito o estudo de genética molecular.

ESOPHAGOCOLOPLASTY - AN IMPROVED TECHNIQUE

Gentil Martins A

Department of Surgery - Hospital D. Estefânia. Lisboa - Portugal
Trabalho Candidato ao Prémio Científico do Anuário 1999.

SUMMARY: Esophageal substitution has always represented an important challenge to Surgeons, in general, and Pediatric Surgeons, in particular.

A new technique is described, in which, through a thoraco-abdominal incision, only the exact amount of the needed transposed colon is used, keeping a straight colonic tube between the two esophageal ends, and thus avoiding the redundancy associated with the classic Waterston's technique. Further it avoids the need for anastomosing the colon to the anterior gastric wall, the distal end of the colon being sutured to the lower esophagus. Thus the cardia's anti-reflux mechanism is preserved and even a fundoplication can be performed, associated (or not) with a pyloromyotomy, in order to avoid delayed gastric emptying. By preserving the seromuscular coat and stripping the mucosa of the most distal colonic segment (which has been opened on its anti-mesenteric border and will not be used in the anastomoses) a plate is formed, that will avoid kinking and will give protection to the mesenteric vessels (left colic artery), when they are passed behind the pancreas and stomach to reach the left chest (upper esophageal end) through a para-esophageal neo-hiatus. Finally, a colo-colic direct anastomoses is performed.

The advantages of the technique (single stage, less burden to the patient and family, less complications, less costs, etc.), are stressed, as well as its indications (either in neo-natal esophageal atresia, or lye/GER strictures, etc..)

Key words: esophagocoloplasty, esophageal replacement, esophageal substitution, colonic transposition, long gap esophageal atresia, esophageal stenoses, esophageal tumours.

MEGADUODENO COMO SEQUELA TARDIA DE CIRURGIA DE ATRÉSIA INTESTINAL NO PERÍODO NEONATAL.

Borges C, Sá Couto H

Hospital de Dona Estefânia - Departamento de Cirurgia Pediátrica (Direcção Dr. A. Gentil Martins)
Congresso Nacional de Cirurgia, Lisboa, Fevereiro 1995.

RESUMO: Apresenta-se o caso de uma criança de 8 anos, admitida na consulta Cirurgia Pediátrica por subocclusão intestinal e desnutrição grave.

Diagnóstico prenatal de obstrução intestinal. Nasceu pretermo (36 S), baixo peso e com ACIU, operada no 1º dia de vida a atresia intestinal tipo III(b) (grosfeld e al - 1979) ou deformidade em «apple peel». Efectuou-se ressecção segmentar área atrésica (40 cm) e jejuno proximal mais dilatado (7 cm) com anastomose jejunoileal laterolateral após modelagem topo dilatado.

Follow-up irregular em consulta da especialidade: desde os 7 anos, vômitos infrequentes com movimentos ocasionais de reptação no abdomen superior.

Diagnosticados estenose intestinal com conseqüente megaestômago e megaduodeno no Rx Gastro-duodenal.

Volvo crónico do ileon em torno vasos mesentéricos e estenose intestinal cerrada logo abaixo do ligamento Treitz diagnosticados intra operatoriamente. O calibre entre o duodeno-jejuno/ileon variava de 10:1. Realizou-se modelagem proximal extensa com sutura mecânica e anastomose T-T em planos.

6º mês postoperatório: sem queixas, com alimentação livre; mantém, ainda, no Rx, dilatação grande 1ª e 2ª porção do duodeno.

Este caso permite-nos reflectir sobre a cirurgia realizada no recém-nascido. Deve ser, sempre que possível, curativa, pois envolve estruturas em crescimento que durante o futuro da criança vão sofrer as conseqüentes adaptações anatómicas.

MIOCARDITE FULMINANTE

Palácios J, Almeida H, Loureiro H, Machado MC

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos, Hospital Fernando Fonseca, Amadora.

Reunião de Casos Clínicos Intensivos Pediátricos. Hospital Garcia d'Orta, Almada, 28 de Maio de 1999.

RESUMO: Apresenta-se o caso de uma criança, do sexo masculino, de 20 meses de idade, com quadro febril de três dias de evolução (medicado com nimesulide), que recorreu ao Serviço de Urgência por vômitos, prostração e hipertermia.

À entrada, revelava S1 e S2 diminuídos na auscultação cardíaca, frequência cardíaca de 150 pulsações por minuto, tensão arterial de 92/42 mmHg, má perfusão periférica, com tempo de recirculação capilar superior a dois segundos, hepatomegália de consistência normal e não tinha ingurgitamento jugular. A frequência respiratória era de 50 ciclos por minuto, com auscultação normal.

Mostrava os seguintes parâmetros laboratoriais alterados: hiperglicémia (224), aumento de TGO (213) e TGP (50), CPK (1196, com fracção MB 172) e LDH (1780). A gasimetria arterial era normal.

Na radiografia do tórax os campos pulmonares revelavam-se bilateralmente hiper-insuflados e o ICT era inferior a 50%.

Iniciou então soros endovenosos, administração de ceftriaxone e.v., e foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. À chegada a esta, sofreu paragem cárdio-respiratória, sem resposta às manobras de reanimação.

A autópsia mostrou invasão marcada do miocárdio por células linfocitárias, com destruição maciça das suas fibras. A serologia para vírus coxsackie foi positiva.

TRANSLOCATION INVOLVING SHORT ARM OF CHROMOSOME 1 REENFORCES THE ROLE OF SUBBAND 1p36.33 IN NEUROBLASTOMA

Isidro G¹, Marques B¹, Matos P¹, Furtado JM¹, Marques R¹, Neto A², Vieira E², Sousinha M², Martins G², Lacerda A², Boavida MG¹.
1 - Centro Genética Humana - Instituto Nacional de Saúde, Lisboa, Portugal; 2 - Serviço de Pediatria - Instituto Português de Oncologia, Lisboa, Portugal.

The First European Symposium on Paediatric Surgical Oncology. Braga, 2-4 Novembro de 1999

Neuroblastoma, a tumor of the sympathetic nervous system, is one of the most common solid malignancies in infants with an incidence of 12 cases per million.

Chromosome abnormalities, namely ploidy alterations, are a common feature of this tumor. Over 40% of neuroblastomas present LOH at 1p defined by discrete (1p36.2-36.3) or gross (1p36-35) deletions. Of these, about 30% show N-myc amplification, often associated with the presence of double minutes. Notably, while N-myc amplified neuroblastomas show LOH at 1p36-35 from either parental origin, those without N-myc amplification present LOH at 1p36.2-3 almost exclusively of maternal origin, suggesting that a putative tumor suppressor gene located at this region may be imprinted.

We have recently identified a neuroblastoma tumor of stage IV, with no detectable N-myc amplification, presenting LOH at 1p36.3 due to a translocation at this region. Tumor cell cultures showed hyperdiploid karyotypes (48-51, XX) all presenting loss of one chromosome 1 and gain of two der(1)(?:p36.3->qter). Of all markers studied for this region of chromosome 1, namely D1S243, D1S80, CEB 145, D1Z2 and D1S32, only the last two were determined by FISH to be deleted, in over 75% of the tumor cell suspensions. To our knowledge, there were no reports to date of neuroblastoma presenting LOH at D1Z2 and not at CEB15 locus. These results are in contrast to the recently determined SRO (Shorter Region of Overlap) for the deletions at 1p, which were defined proximally by marker D1S244 (1p36.31) and distally by marker D1S80 (1p36.32), and point region 1p36.33 as another possible location for a neuroblastoma tumor suppressor gene.

NEUROBLASTOMA PRIMÁRIO PARATESTICULAR - CASO CLÍNICO

Lucas AP, Santos AS

Serviço de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia

The First European Symposium on Paediatric Surgical Oncology, Braga, 2-4 de Novembro de 1999

A área paratesticular compreende o cordão espermático, a túnica albugínea, o epididimo e restos embrionários. Os tumores desta região são muito raros e em 75% dos casos são benignos; dos malignos, metade são metastáticos e os restantes, são mais frequentemente rhabdomyosarcomas, liposarcomas e leiomyosarcomas e mais raramente mesoteliomas, hamartomas, neurofibromas, neurinomas, feocromocitomas e neuroblastomas. Estes últimos são particularmente raros, estando apenas descritos dois casos na literatura mundial.

Caso Clínico: Lactente de 9 meses de idade, sexo masculino, antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. A mãe recorreu à consulta de Cirurgia Pediátrica por ter notado, há cerca de 2 meses, o aparecimento de uma massa na região inguinal direita, sem variação de volume e sem incómodo para a criança.

À observação palpava-se uma massa na região inguinal direita, indolor, de consistência dura e não translúcida, encontrando-se o testículo direito na bolsa escrotal; à esquerda, o cordão espermático e o testículo não apresentavam qualquer alteração ao exame objectivo. Colocou-se o diagnóstico de Quisto do Cordão Espermático. Foi abordado o orifício inguinal externo e isolado o cordão espermático, observando-se na porção intraescrotal uma formação nodular com cerca de 2,5cm, nacarada, de contornos ligeiramente bosselados, que se isolou sem dificuldade não apresentando comunicação com vasos do cordão; o testículo direito apresentava aspecto macroscópico normal. Procedeu-se à exérese total da lesão acima referida. O exame histopatológico revelou um neuroblastoma com predomínio de componentes celulares maduros.

Os valores de ácido vanilmandélico na urina e os valores séricos de Dopamina, Acetilcolina, Desidrogenase láctica, Ferritina, α FP e β HCG eram normais.

A radiografia de torax, a ecografia abdominal e a TAC toraco-abdominal eram normais. A biópsia medular também foi normal.

Por se tratar de um Neuroblastoma primário paratesticular, Estadio I de Evan, não foi realizada qualquer terapêutica complementar.

Após 13 meses de "follow-up" a criança encontra-se assintomática.

Discussão: O neuroblastoma pode surgir em qualquer estrutura do sistema nervoso simpático. A localização paratesticular pode ser explicada segundo três hipóteses: 1) tumor metastático após desaparecimento espontâneo do tumor primitivo 2) tumor multicêntrico, em que as outras localizações regredirem espontaneamente 3) tumor primário com origem em tecido ectópico da glândula suprarrenal na região paratesticular.

No caso descrito, a ausência de sinais clínicos de neuroblastoma com outra localização, torna improvável as duas primeiras hipóteses parecendo tratar-se de um Neuroblastoma Primário como os descritos por Krieger (1980) e por Berchi (1997).

No Estadio I de Evan a excisão cirúrgica é o único tratamento requerido.

APRESENTAÇÃO TARDIA DE HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA DE BOCHDALEK

Palácios J, Leite M, Rodrigues L, Serafim Z, Valente R, Barata D
Departamento de Cirurgia. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa.
The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery.
Braga, 6 de Novembro de 1999

RESUMO: Objectivo - Descrição de caso clínico de hérnia diafragmática de Bochdalek de apresentação tardia.

Métodos - Exemplificação com caso clínico. Revisão bibliográfica.

Resultados - Os autores apresentam o caso clínico de um rapaz de cinco anos e dez meses de idade, raça branca, obeso, saudável até Abril de 1999, altura em que surge com quadro de dores abdominais, vômitos e sudorese, motivo pelo qual recorreu à urgência do nosso hospital, sendo medicado sintomaticamente.

Dez dias depois, e após insignificante traumatismo abdominal (carrinhos de choque), é recebido na urgência, com queixas semelhantes, associadas a prostração e sonolência. No exame objectivo salientava-se a diminuição do murmúrio vesicular na base esquerda e dor à palpação no hipocondrio homolateral. A radiografia do torax revelava imagem aérea na base do hemitorax afectado.

Para interpretação deste achado, é efectuada radiografia do torax com contraste esofágico e ecografia torácica, que mostravam preenchimento torácico esquerdo com vísceras abdominais e desvio mediastínico controlateral.

Por agravamento súbito do estado geral e dispneia grave, e tendo em conta os achados eco-radiológicos, é operado, com a hipótese de diagnóstico de hérnia diafragmática. Por laparotomia sub-costal esquerda, verifica-se a existência de hérnia diafragmática postero-lateral de Bochdalek, com diâmetro de oito centímetros e ocupação do hemitórax esquerdo por estômago (com volvo mesentero-axial), íleon, cólon transversal, e baço. Efectua-se redução de conteúdo herniário (viável), frenorrafia e drenagem torácica subaquática homolateral.

O pós-operatório decorreu sem complicações cirúrgicas, tendo necessitado de ventilação mecânica durante 96 horas, e permanecido em Unidade de Cuidados Intensivos durante oito dias (num total de onze de internamento).

Conclusões - O presente caso clínico vem ilustrar uma raridade clínica: a manifestação pós-neonatal de hérnia diafragmática de Bochdalek, geralmente de bom prognóstico se rapidamente detectada, em virtude de inexistência de hipoplasia pulmonar associada.

ATRESIA PÍLÓRICA TIPO II / EPIDERMÓLISE BOLHOSA JUNCIONAL

Palácios J, Afonso S, Borges C, Tavares M

Departamento de Cirurgia de Cuidados Intensivos Neonatais. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa.

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery. Hotel do Parque. Braga, 6 de Novembro de 1999

II Reunião de Neonatologia dos Hospitais do Minho. Hospital da Senhora da Oliveira. Guimarães, 19 de Novembro de 1999

RESUMO: Objectivo - Descrição de caso clínico de atresia pilórica tipo II associada a epidermólise bolhosa juncional.

Métodos - Exemplificação com caso clínico. Revisão bibliográfica.

Resultados - Os autores apresentam um caso clínico de recém-nascido do sexo masculino, filho de pais não consaguíneos, com história gestacional de polihidrâmnios, parto pré-termo às 34 semanas, eutócico, no Hospital Distrital de Portimão, em 29.7.1998 e peso de 1750 gramas.

Transferido às 30 horas de vida para Hospital de Dona Estefânia por vômitos não biliosos e distensão gástrica. Apresentava à entrada radiografia de abdómen com bolha (gástrica) única e lesão bolhosa em epiderme sujeita a traumatismo menor.

Operado às 40 horas a atresia pilórica tipo II (segmento de 0,5 cm). Efectuou-se gastro-doudenostomia látero-lateral ("by-pass pilórico"). Pós-operatório favorável, com reintrodução de alimentação entérica 20 dias depois. Trânsito intestinal e endoscopia digestiva mostrando boa permeabilidade anastomótica.

A biopsia cutânea efectuada (observada por microscopia electrónica) foi compatível com epidermólise bolhosa juncional, que se apresentou clinicamente com evolução benigna, apenas com lesões vestigiais de idade.

Durante o internamento, apresentou as seguintes intercorrências médicas: impetiginização de flictenas, síndrome aspirativa recorrente com atelectasia do segmento lobar superior direito e sépsis a *Acinetobacter calcoaceticus* (pelo cateter venoso central).

Conclusões - O presente caso clínico vem ilustrar a exígua casuística mundial (70 casos descritos, 45 operados, 8 sobreviventes ao ano de idade) mostrando o bom prognóstico clínico quando o atingimento cutâneo é ligeiro.

ASSESSMENT OF P73 ROLE IN NEUROBLASTOMA DEVELOPMENT

Matos P¹, Isidro G¹, Marque B¹, Neto A², Vieira E², Sousinha M², Gentil Martins A², Lacerda A², Boavida MG¹

¹Centro de Genética Humana - Instituto Nacional de Saúde, Lisbon, Portugal

²Serviço de Pediatria - Instituto Português Oncologia, Lisbon - Portugal.

The First European Symposium on Paediatric Surgical Oncology, Braga, 2-4 de Novembro de 1999

The genetic alterations responsible for neuroblastoma, a pediatric tumor of the sympathetic nervous system, are still largely unknown. Recently, a new gene, p73, which could be a candidate gene for neuroblastoma, was identified, presenting high homology to p53 tumor suppressor gene and mapping to 1p36.33 (Kaghad et al. *Cell* 1997, 90:809), a region frequently lost in this tumor.

We evaluated the significance of a frequent double polymorphism, occurring in a non-coding region of the gene (exon 2), with a possible regulatory function (Kaghad et al. *Cell* 1997, 90:809). We used PCR to analyse polymorphism in both normal and neuroblastoma representative populations (75 and 34 individuals respectively). No significant deviation was found, suggestive that this polymorphism does not play a role in neuroblastoma development. We have then analysed this and other intragenic polymorphisms, by RT-PCR, to determine whether there was any significant difference in p73 expression between normal and neuroblastoma tissue. All informative blood samples, 8 from healthy individuals and 4 from neuroblastoma patients, showed biallelic expression of p73 gene. These results are in contrast to those of Kaghad (*Cell* 1997, 90:809), who found monoallelic expression of p73 in blood samples of all 5 normal individuals tested. When assessing p73 expression in 10 informative primary neuroblastomas samples, we found that p73 expression was readily detectable in only one of the samples (a stage II tumor) and of biallelic origin. In the remaining 9 samples p73 was detected only after a 20 cycle nested PCR reaction. Of these, all 5 low stage (I and II) neuroblastomas showed biallelic expression of p73. In the 4 high stage (III and IV) neuroblastomas, p73 was found to be biallelically expressed in 1 of the tumors (stage IV) but monoallelically expressed in the remaining 3. These results reinforce previous findings of low expression levels of p73 in primary neuroblastomas (Kaghad et al. *Cell* 1997, 90:809; Ejeskar et al. *Int J Mol Med* 1999, 3:585), and suggest that this result from a general down regulation mechanism, which may be enhanced in higher stage tumours.

COLECISTITE CALCULOSA NA CRIANÇA - A PROPÓSITO DE 1 CASO DE S. MIRIZZI

Borges C, Castro M, Sá Couto H

Hospital de Dona Estefânia - Lisboa / Departamento de Cirurgia Pediátrica

- Unidade de Cirurgia Geral e Neonatal HDE - Chefe de Serviço: Dr. H. Sá Couto

- Unidade de Imunohematologia HDE - Chefe de Serviço: Dr. Lino Rosado

- Unidade de Gastroenterologia HDE - Chefe de Serviço: Dr. Luís Espinosa

- Unidade de Endoscopia digestiva do Hosp. dos Capuchos: Dr. Maldonado

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery. Braga, Novembro de 1999

Os Autores, revendo a casuística operatória do Hospital de D. Estefânia nos últimos 5 anos (1994-1999), verificam um ligeiro aumento da incidência da colecistite e colelitíase na 2ª infância e na Adolescência.

As doenças hematológicas continuam a ser o grande contributo para a formação de cálculos biliares na criança. A cirurgia proposta na Colelitíase sintomática e na Disquinésia biliar foi a colescistectomia tendo sido feita por Laparotomia até 1998 e a partir desta data, o tratamento de eleição passou a ser a Colecistectomia Laparoscópica n=3.

Neste período de 5 anos houve 1 caso de Colelitíase numa criança de raça negra com Drepanocitose homozigótica, em que a proposta cirúrgica foi sendo progressivamente protelada pelos familiares tendo evoluído para uma Síndrome de Mirizzi tipo I. Esta criança andou a ser seguida em ambulatório irregularmente noutros Hospitais fora do País, tendo iniciado seguimento regular no HDE desde os 9 anos de idade. Nesta altura apresentava Colecistite calculosa sintomática mas houve recusa inicial ao tratamento cirúrgico até ao 1º Internamento por Colecistite Aguda. Quase de imediato é feita CPRE com ETE e extracção de cálculos com melhoria franca do quadro clínico. A proposta cirúrgica complementar foi recusada até ao 2º Internamento por Colecistite aguda 3 meses depois. Aos 11 anos de idade a colecistectomia foi feita por via clássica intencionalmente e durante a cirurgia pode constatar-se a dificuldade da dissecação em torno da região do cístico devido à reacção inflamatória e fibrose associada.

A Síndrome de Mirizzi tipo I é caracterizada por uma obstrução da via biliar (confluência do canal cístico com o colédoco) secundária a litíase do infundíbulo da vesícula e subsequente reacção inflamatória e estenose cicatricial.

Pode ser clinicamente indistinguível da coledocolitíase e traduz uma complicação evolutiva rara da colecistite calculosa.

Os autores concluem que a Colecistite Calculosa sintomática implica tratamento cirúrgico sempre que possível por via laparoscópica e deve ser realizado numa fase precoce.

CONGENITAL PENO-SCROTAL LYMPHEDEMA AND ITS TREATMENT

Gentil Martins A

Department of Surgery, Hospital D. Estefânia, Lisboa

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery. Braga, Novembro de 1999

A case of congenital peno-scrotal lymphedema, an extremely rare situation, is presented. A 12 years old caucasian boy had an extensive hipogastric lymphedema, extending to the scrotum and penis, this one being swollen and twisted. He was operated in two stages: firstly, by doing a circumcision and removing largely the penile skin but keeping the most normal one to completely cover the penis, and secondly, by removing the scrotal layers till the dartos muscle and covering it with medium thickness free skin grafts (obtained from the thigh with electric dermatome) as well as removing the subcutaneous tissues in the suprapubic area. The final result is presented.

CYTOGENETIC AND MOLECULAR BIOLOGY STUDIES AS A PROGNOSTIC TOOL IN NEUROBLASTOMA

Isidro G¹, Marques B¹, Honorio S¹, Alves C¹, Marques R¹, Furtado J¹, Matos P¹, Iacerda A², Neto A², Vieira E², Sousinha M², Hictor F³, Gentil Martins A², Boavida MG¹.

¹Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisbon - Portugal;

²Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil, Lisbon - Portugal;

³Hospital Pediátrico de Coimbra - Portugal

The First European Symposium on Paediatric Surgical Oncology, Braga, 2-4 Novembro de 1999

Neuroblastoma, one of the most frequent paediatric solid tumours, is a malignancy with extremely variable prognosis.

Cytogenic and molecular parameters are known to correlate with the clinical heterogeneity and may contribute to the prognostic stratification, already at diagnosis. Genetic features such as N-myc amplification, deletions in the short arm of chromosome 1 (del 1p36) and diploidy correlate with advanced stages and adverse prognosis, while triploidy is associated with good prognosis.

In the present study the above referred genetic factors were analysed in 68 neuroblastomas belonging to various tumor stages (I, II, III, IV, and IVS) by one or more of the following applied techniques: cytogenetic analysis, FISH and/or molecular analysis.

The results revealed that N-myc amplification and del 1p36, mainly observed in stage III and IV tumours, correlated with a clinical outcome of tumour aggressiveness and disease progression. On the other hand, patients with triploid tumours, mostly of stage I and II, had a good outcome.

Our results confirm the strong prognostic power of the genetic alterations under study in neuroblastoma, which may help to improve treatment strategies. However, other prognostic markers are in need of being identified, considering the underlying genetic changes in the majority of neuroblastomas remain obscure.

DUPLICAÇÃO UTERINA E VESICAL, OBSTRUÇÃO DE HEMIVAGINA E AGENÉSIA RENAL HOMOLATERAL. CASO CLÍNICO.

A Gentil Martins, AP Lucas

Serviço de Cirurgia do Hospital D. Estefânia, Lisboa

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatrics Surgery, Braga, Novembro de 1999

A associação de duplicação uterina com imperfuração da hemivagina e agenésia renal homolateral é uma malformação congénita rara devida a uma intercorrência no desenvolvimento embrionário entre a 8ª e a 12ª S. de gestação que afecta simultaneamente os ductos Mülllerianos e os metanéricos. Na literatura existem algumas séries, embora não tenhamos encontrado descrita a associação com duplicação vesical.

Caso Clínico: Criança de 12 anos, com queixas de dor abdominal intensa na fossa ilíaca esquerda e hipogastro e vômitos há 4 dias, sem febre. Os pais referem que a criança tem uma malformação congénita cujo diagnóstico foi feito quando às 4 semanas de vida foi operada por massa abdominal tratando-se de um hidrocolpos; do estudo subsequente constata-se rim único à direita com R.V.U., pelo que aos 14 meses foi feita reimplantação ureteral. Aos 3 anos mantinha incontinência urinária constante, pelo que os pais se deslocaram a Londres onde foi feito o diagnóstico de "malformação urogenital complexa com agenésia renal esquerda e duplicação vaginal e vesical". Foi operada aos 5 anos tendo sido feita "excisão de hemibexiga esquerda por ser muito fina e displásica, plastia do colo de Young-Dees, excisão do septo vaginal". "O follow-up" foi feito com ecografias e cintigrafias renais anuais que estiveram sempre dentro da normalidade e, clinicamente a criança encontrava-se bem. Aos 11 anos inicia a menarca e desde então mantém perdas hemáticas persistentes, embora pouco abundantes e dores abdominais esporádicas nos quadrantes inferiores. Ao exame objectivo a criança apresentava caracteres sexuais secundários adequados à idade, um abdómen mole, depressível doloroso à palpação da fossa ilíaca eq., sem massa palpáveis, os genitais externos apresentavam grandes lábios pouco desenvolvidos e um intróito vaginal punctiforme que impossibilitava o toque ginecológico; o restante exame era normal. Na ecografia pélvica observava-se um útero em látero desvio dto.; lateralizado à eq., observava-se formação piriforme compatível com um segundo útero apresentando desdobraimento da linha endometrial pela presença de material líquido não puro (sangue?). A ressonância magnética efectuada confirmava a duplicação uterina com preenchimento do útero lateroesquerdo. Foi feita laparotomia exploradora com ooforosalingectomia esquerda, ressecção do septo da vagina que condicionava um hematometocolpos esquerdo sob tensão e plastia em V-Y do intróito vaginal. O pós-operatório decorreu sem intercorrências.

Discussão: A complexidade deste Síndrome faz com que frequentemente não se faça o diagnóstico de todas as malformações existentes, no entanto para um prognóstico favorável é importante a correcção cirúrgica precoce evitando o hematometocolpos e a hematosalpinge que podem condicionar situações de infertilidade.

EXTROFIA VESICAL INCOMPLETA / VARIANTE DO COMPLEXO DE EXTROFIA VESICAL - CASO CLÍNICO

C. Borges, L. Rodrigues, H. Sá Couto, D. Ferra de Sousa

Hospital de Dona Estefânia - Lisboa / Departamento de Cirurgia Pediátrica

- Unidade de Cirurgia Geral e Neonatal - Chefe de Serviço: H. Sá Couto

- Unidade de Urologia Pediátrica - Chefe de Serviço: D. Ferra de Sousa

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery, Braga, Novembro de 1999

Os autores apresentam o caso clínico de 1 Recém-nascido referenciado ao Hospital de D. Estefânia com o diagnóstico de Extrofia da Bexiga.

Admitido com 4 horas de vida, nascido de mãe jovem com gravidez vigiada sem intercorrências. Apresentava na zona justa púbica orifício de 1 cm de diâmetro, de contornos irregulares, de cor rosada e com aspecto húmido de mucosa; o pénis tinha tamanho normal com orifício uretral centrado na glândula, permeável e entalhe na face dorsal da glândula; ausência circunferencial de prepúcio, recurvatum peniano dorsal moderado com hipoplasia da pele da face dorsal peniana. O jacto urinário era forte pelo meato uretral e nunca foi notada qualquer saída de urina pelo orifício da parede abdominal.

A cistografia revelou bexiga de boa capacidade, excluindo refluxo e/ou trajecto fistuloso para a parede abdominal. A ecografia vesical mostrou bexiga parede fina, regular com estrutura tubular colapsada de ligação da parede anterior vesical à superfície cutânea do abdomen medindo +/- 3 a 4 mm de calibre.

É feita uma revisão bibliográfica e apresentada iconografia desta entidade de apresentação rara segundo a literatura.

GÊMEOS SIAMESES ONFALOISQUIÓPAGOS

Gentil Martins A, España M

departamento de Cirurgia Pediátrica, Hospital D. Estefânia, Lisboa

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery. Braga, Novembro 1999

Gêmeos siameses onfaloisquiópagos, genotipicamente do sexo masculino, raça negra, 11 meses de idade. Os exames clínicos e imagiológico revelaram a existência de dois fígados fundidos, cólon comum, duas bexigas recebendo cada uma um ureter de cada gêmeo, ureter em Y abrindo-se em epispádias na base de um pênis malformado perto de fístula anal perineal comum, um testículo palpável no hemiescroto direito rudimentar. Não apresentavam malformações cardíacas.

Perante esta situação, optou-se por cirurgia feminizante num gêmeo (G1) e masculinizante no outro (G2).

Num primeiro tempo cirúrgico, na perspectiva da pele não ser suficiente para encerrar a brecha anterior, faz-se a colocação de dois expansores paraumbilicais (2x250cc.). Passados cinco meses faz-se a cirurgia de separação, indicada com incisão vertical transumbilical e extracção dos expansores, seguida da separação dos fígados com ultracision, a tripartição do cólon, usando um pequeno segmento distal adjacente à fístula anal ectópica para construir a neovagina no G1 e dividindo equitativamente o restante, seguindo-se o abaixamento em qualquer dos dois, mantendo-se a válvula ileocecal no G2 e realizando uma enteroanastomose no G1, no local onde por electroestimulação se tinham identificado os anus. A nível do aparelho urinário faz-se a divisão das duas bexigas com identificação dos ostia ureterais e reimplantação do ureter direito ectópico do G1, com posterior anastomose das hemibexigas e divisão da ureter que era em Y de forma a que o braço curto pertença a G1 e o longo a G2. Faz-se a orquidectomia de G1 e a orquidopexia de G2 + excisão de reliquat testicular. Realiza-se em ambos uma osteotomia bífaca posterior com aproximação dos púbis. Faz-se encerramento da parede abdominal com onfalopastia. Em G2 faz-se a reconstrução do epispádias utilizando retalho pediculado prepucial.

GONADECTOMIA BILATERAL POR LAPAROSCOPIA (A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO)

Borges C, Mira P, Pereira FA, Sá Couto H, Gentil Martins A
Departamento de Cirurgia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia - Lisboa.
The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery, Braga, Novembro de 1999

Os autores apresentam um caso clínico de uma criança de 13 anos, seguida na consulta de Endocrinologia por atraso de crescimento, fenótipo feminino. É feito o diagnóstico de Síndrome de Turner e o cariótipo revelou tratar-se de um Mosaico -45XO / 46XY.

Optou-se por Cirurgia Laparoscópica para excisão bilateral das gonadas (de pequenas dimensões, fusiformes e alongadas).

Apresenta-se a descrição da técnica utilizada com 4 trocartes e pressões de insuflação do Pneumoperitoneu com CO₂ entre 8-10 mm Hg.

O post-operatório decorreu sem complicações.

São feitas algumas considerações sobre a laparoscopia pélvica na criança.

LAMINECTOMY IN THE REPAIR OF MYELOMENINGOCELES

Gentil Martis A

Department of Surgery, Hospital D. Estefânia, Lisboa

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery, Braga, Novembro 1999

This paper is intended to introduce the concept of laminectomy, one or eventually two vertebrae above the main lesion (whether a simple lipoma over a spina bifida or a severe case of myelomeningocele), performed within the primary repair and an essential factor for the prevention of the late development of the Tethered Cord Syndrome. The technique of repair, used as soon as possible after initial evaluation and discussion with Parents, looks promising, and no ill effects seem to have resulted from this limited laminectomy. The paper is intended to show the technique used, from the construction of the inferiorly based rotation skin flaps, to the freing of the meninges and the neural plate followed by construction of the musculo-aponeurotic flaps, sutured in the midline to protect the reconstructed dura.

Conclusion: laminectomy should become an essential routine procedure in the primary repair of "spina bifida".

LIPOBLASTOMA OF THE CHEST WALL IN A MALE ADOLESCENT

Gentil Martins A, Lacerda AF, Silva JC, Martins C, Sousinha M
Department of Pediatrics, Radiology and Pathology, Portuguese Institute of Oncology, Lisbon - Portugal
The 1st European Symposium on Paediatric Surgical Oncology, Braga, Novembro 1999

A 13ys white boy was referred to us in June 97 for evaluation of a recently appearing painless left parasternal well-defined rubbery mass, 6x4cm. He denied recent trauma or other complaints. CT scan showed demarcated lesion, with near fat attenuation, at the middle third of the anterior mediastinum, apparently not invading bone or cartilage. Fine needle aspiration biopsy suggested a nodular fasciitis, and we decided to monitor expectantly. One month(m) later the mass was larger and harder; prednisone was prescribed for 2m, without success. A repeat CT scan showed that the homogeneous low-attenuation mass had doubled in size (75x70x65mm), mostly inwards, compressing the right ventricle; it now had a thick encapsulating wall, with septations; it was difficult to establish the correct point of origin. Fine needle biopsy was again performed, this time suggestive of a mixoid liposarcoma. After normal staging studies (bone scintigraphy, abdominal scan), surgery was planned. A wide resection was done, with removal of the sternal middle third and the anterior part of the ribs (2nd to 8th) and part of the pectoralis muscle. Reconstruction used 4 superimposed sheets of Vycril-Colagen, sutured under tension. The patient needed ventilatory support for 9 days, because of marked flailing. He was discharged on the 15th day post-op. Pathology confirmed the lipoid nature of the tumor, but was unable to classify it. Cytogenetic studies performed on the tumor cells showed a 46, XY, ins (9;1) (p13;q12-13qter) karyotype, compatible with lipoblastoma. 4m after the surgery the boy is doing well, although showing a significant sternal depression.

MEDIASTINAL TUMOURS - DIAGNOSTIC AND TREATMENT PROBLEMS

Gentil Marlins A

Department of Surgery - Hospital D. Estefânia

Department of Paediatrics - Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil, Lisbon - Portugal

The 1st European Symposium on Paediatric Surgical Oncology, Braga, Novembro 1999

This paper is based on 38 experience of treating mediastinal tumors and having had to face multiple problems concerning diagnosis and treatment. The role of Tumour markers and Fine Needle Biopsy in diagnosis (as well as pitfalls in their use) is discussed as well as the different surgical approaches namely Sternotomy and Denis Browne's Thoracotomy, The situations where the tumour extends beyond the thoracic cavity and the cases in which the tumour occupies one whole hemithorax or extends to the contralateral side. Several examples of all these situations are presented showing the difficulties encountered and the ways they were delt with: Lipoblastoma and Thymic Cyst extending to the contralateral side. Neuroblastoma occupying the whole hemithorax or extending into the the abdomen or the supra-clavicular region, Lymphangioma, Teratomas of the anterior mediastinum (causing severe respiratory distress or Superior Vena Cava Syndrome), Lymphoblastic Lymphoma, Askin tumour, Neurilemoma, Haemangioma, etc.

MEGAURETHRA WITH HYPOSPADIAS. A PERSONAL APPROACH

Gentil Martins A

Department of Paediatric Surgery, Hospital D. Estefânia, Lisboa

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery. Braga, Novembro 1999

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

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

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

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

Bladder drainage was kept for 12 days.

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

NOT ALL THAT SHINES IS GOLD OR THE ETERNALLY DECEITFULL DIAGNOSES

Gentil Martins A

Department of Paediatrics, Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil, Lisbon - Portugal
The 1st European Symposium on Paediatric Surgical Oncology, Braga, Novembro 1999

Sexually active, apparently very healthy and relaxed, 14 years old, caucasian girl, amenorrhea for 6 weeks, with a fortnight's history of severe abdominal pain, but with no other symptoms (nomally vomiting, diarrhea or dysúria) for what she had unknown antibiotics. She had moderate fever (38°C) for the last 3 days before admission to a District Hospital with a large, midline, extremely painfull, pelvic mass, extending up to the umbilicus, equivalent to a 20 weeks pregnancy, which could be ruled out through laboratory tests. Ecography showed uterus surrounded by a large solid and cystic anexial mass, more than 20 cm long and extending to the umbilical region. PCR was 34.5 mg/dl, WBC 46.000 GR 92% and temperature had risen to 39/40°C. A provisional diagnoses of Ovarian List or pyosalpingitis was put forward. Then she was sent to the paediatric Department of the portuguese cancer Institute, with the diagnoses of Ovarian Tumour. Tumour markers were investigated but proved normal. A CT scan showed a multilocular lesion occupying the whole pelvic cavity, which was thought to be a Cystic left Ovarian Teratoma compressing the homolateral ureter. Fine neeedle biopsy showed only amorphous material and some granulocytes. 2 days admission fever rose again, she was placed on antibiotics and, under the diagnoses of an infected Cystic Ovarian Teratoma, immediate laparotomy through a lower abdominal incision, was performed. A surprizing correct diagnoses could finally be made, treatment being was performed accordingly (what will be described). the patient had an uneventfull recovery and was discharged home 10 days later. The diagnoses is not mentioned, as this case is ment to be presented as a Quiz: we feel any one coul have been fooled as we were.

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

Gentil Martins A, Chagas M, Estrada J

Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Hospital D. Estefânia, Lisbon - Portugal
The 1st European Symposium on Paediatric Surgical Oncology, Braga, Novembro 1999

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. Age 22 months, due to frontal deformity and altered R eye movements, a retro-orbital tumour was suspected. MRI, followed by surgical biopsy showed an extensive L frontal bo (Shimada's intermixed form). He had always been constipated, his bowels moving as far a part as 4 days. Further investigations (ECO, CAT scan and MIBG scan) showed multiple bone metastases (bone marrow and marrow biopsy were normal) and a primary tumour arising as a calcified para-adrenal mass 7x7cm, VMA was 39.5µmol/24h, Ferritin was 948.98ng/ml and NSE 14.3ng/ml. He had 4 courses of chemotherapy / protocol Nb-08-92) showing marked improvement: lower limb metastases ceased to uptake MIBG, tumour size was reduced to 4.3x3.3cm and calcifications increased. G-CSF was required-; due to temporary marrow aplasia). It was then decided to remove the primary tumour (10th December 1997) under coverage with recombinant Factor VII (with no abnormal 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 ano-recto-myectomy (cm) and rectal biopsy were performed, confirming the diagnoses and curing constipation. For some days he was kept on TPN, but stools started to be passed more than once a day, with full continence. The child's general 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.

SIAMESE ONPHALOPAGUS FEMALE TWINS - MAMOPLASTY - A PERSONAL APPROACH

Gentil Martins A

Department of Paediatric Surgery, Hospital D. Estefânia, Lisboa

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery, Braga, Novembro 1999

This paper is based on Onphalopagus Female Siamese Twins, seccessfully separated 20 years ago (having shared the liver and part of the small intestine). An umbilical scar had been reconstruced at the initial operation, at 3 months of age, but when breasts developed, they were, unaesthetically, placed at quite different levels: one high in the chest and the other slightly low and ptotic. They looked, as usual, as mirror images: one with the left breast high up and the right low, the other just the opposite. Many techniques are known for bringing the ptotic breasts up, but we knew of on technique to put them down. So we decided to lift the lower breast with a slightly modified Pitangy technique and used on the elevated breast a horizontal bipedicle flap taken from just below the nipple, the width of the flap matching the needed descent, taking care to preserve a good thickness of subcutaneous fat, in order to maintain a good blood supply to the flap. The results were good, and although this is, certainly not, a frequent situation, is seems worthed to know about it and of ways to solve the problem.

THE HAEMORRHAGIC HAEMANGIOMA SYNDROME (KASABACH AND MERRITT)

Gentil Martins A

Alder Hey Children's Hospital, Liverpool, England/Department of Surgery

Hospital D. Estefânia/Department of paediatrics

Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil, Lisbon - Portugal

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery, Braga, Novembro 1999

This paper is based on 8 patients of this rare Syndrome, with particular emphases on the 2 more recently treated and their management. Less than 200 cases have been described in the literature since Kasabach and Merritt described a Syndrome in which an haemangioma was associated with a consumption coagulopathy, of which thrombocytopenia was the most prominent feature. All 8 cases were treated conservatively, either (in the first ones) with transfusions of whole fresh blood or (in the last ones) with cryoprecipitate, fresh plasma, platelets, eritrocyte concentrate, and some times Prednisolone. Interferon alfa-2 was started once but rapidly discontinued. Biopsy is not only hazardous but unjustified, as diagnoses is clinical. A particular reference is made to the last 2 patients, one with an haemangioma in the L supraclavicular area and the other with an haemangioma of the R arm and shoulder, in the first biopsy and in the second amputation having been suggested, both treated conservatively and showing that "a Surgeon is a physican who knows how to performed but also knows when to abstain". This Syndrome seems to be, basically, a self-limiting disease, appearing predominantly in the common involuting haemangiomas of infancy, still of unknown cause, although surgical removal of the haemangioma (generaly not feasable and almost never advisable) would cure the patient. The fashionable use of Interferon alfa-2 is not recommended as its action is doubfull and no one knows the late effects of the use of anti-angiogeneses factors in very young babies.

Conclusion: Being a self-limiting disease, treatment of the Haemorrhagic Haemangioma Syndrome should be conservative, with substitution of the clotting factors trapped in the haemangioma, what is only required in the "acute" phase of the disease, defined clinically (as platelets take several months to recover), and usually lasting less than one month.

UMA NOVA TÉCNICA DE ONFALOPLASTIA NA CORRECÇÃO CIRÚRGICA DAS GASTROSQUISIS

España M, Gentil Martins A

Departamento de Cirurgia, Hospital D. Estefânia, Lisboa

The Annual International Congress of the Portuguese Society of Paediatric Surgery, Braga, Novembro 1999

São apresentados dois casos clínicos.

O primeiro é um RN de termo, do sexo masculino, AIG, com uma gastrosquisis, havendo também exteriorização do cordão espermático e testículo esquerdo pelo defeito da parede abdominal.

Fez-se a orquiopexia homolateral e a redução visceral digestiva, após as usuais manobras de expressão do conteúdo intestinal e estiramento da parede abdominal. Perante um defeito da parede abdominal com cerca de 4,5 cm de comprimento e 2,5 cm de largura fez-se a redução centrípeta do orifício, com pontos separados radiários, de forma a torná-lo côncavo para a linha média e progressivamente mais pequeno, de forma a permitir que a sutura cutânea fosse feita à base da metade direita do cordão umbilical (utilizando os vasos umbilicais para pontos de maior tensão).

O segundo é um RN de termo, de sexo feminino, LIG, com uma gastrosquisis, a quem foram aplicados os princípios cirúrgicos atrás descritos. No entanto, o limite aceitável do aumento da pressão intra-abdominal (que seria excedido), não permitiu fazer, como no caso anterior, a integração da zona plicada no cordão umbilical, tendo ficado um orifício residual com cerca de 2 cm de diâmetro.

Em vez de se usar material heterópago, optou-se por incisar, lateralmente e longitudinalmente, o cordão umbilical, e com este fazer um retalho para encerramento do defeito da parede, também com pontos de apoio nos vasos do cordão. O uso do cordão umbilical revelou-se uma boa solução, pois progressivamente houve retração e mumificação do mesmo, sem hérnia umbilical residual.

Ambos os casos tiveram como denominador a preocupação estética que deve sempre haver na reconstrução da parede abdominal (nomeadamente nestas situações), procurando preservar uma cicatriz umbilical "normal", dado que, se assim não for feito, as reintervenções por razões de ordem estética atingem uma percentagem significativa.

GUIDELINES FOR ASSISTANCE OF TERMINALLY ILL CHILDREN WITH CANCER: A REPORT OF THE SIOP WORKING COMMITTEE ON PSYCHOSOCIAL ISSUES IN PEDIATRIC ONCOLOGY.

Giuseppe Masera, MD, John J. Spinella, PhD, Momcilo Jankovic, MD, Artur R. Ablin, MD, Giulio J. D'Angio, MD, Jeannette van Dongen-Melman, PhD, Tim Eden, MD, Antônio Gentil Martins, MD, Ray K. Mulhern, PhD, David Oppenheim, MD, Reinhard Topf, PhD, and Mark A. Chesler, PhD.

Publicado: Medical and Pediatric Oncology 32: 44-48 (1999)

This, the sixth official document of the SIOP Working Committee on psychological issues in pediatric oncology, develops another important and especially difficult topic: assistance for terminal ill children with cancer. This is provided for the pediatric oncology community as a useful set of guidelines. It should be always possible for a declining child to die without unnecessary physical pain, fear, or anxiety. It is essential that he or she receive adequate medical, spiritual and psychosocial support, and the child at no point feels abandoned. Palliative care, in the terminal phase of cancer should be tailored to the different needs and desires of the child and family, with the goal of providing the best possible quality of life for the days that remain.

GUIDELINES FOR ASSISTANCE TO SIBLINGS OF CHILDREN WITH CANCER: REPORT OF THE SIOP WORKING COMMITTEE ON PSYCHOSOCIAL ISSUES IN PEDIATRIC ONCOLOGY

John J. Spinetta, PhD, Momcilo Jankovic, MD, Tim Eden, MD, Daniel Green, MD, Antônio Gentil Martins, MD, Christine Wandzura, Jordan Wilbur, MD, and Giuseppe Masera, MD.

Publicado: Medical and Pediatric Oncology 33: 395-398 (1999)

This is the seventh official document of the SIOP Working Committee on Psychosocial Issues in Pediatric Oncology, instituted in 1991. This document develops an additional topic discussed and approved by the SIOP Committee, "Assistance to siblings of children with cancer". It is addressed to the pediatric oncology community and outlines general principles for helping siblings throughout phases of treatment: at diagnosis, during treatment, in the event of relapse, during bone marrow transplantation, after completion of therapy, during palliative care and the terminal phase.

HIPERPLASIA CONGÊNITA DA SUPRA-RENAL POR DEFICIÊNCIA DA 21-HIDROXILASE - UM CASO CLÍNICO

Sobral D, Grilo I, Dias E, Machado A, Correia J, Tomé T, Soares C, Gaspar G
Serviço de Medicina Materno-Fetal e Unidade de Diagnóstico Pré-Natal da Maternidade Dr. Alfredo da Costa
Castro M, Borges C, Sá Couto H
Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia
Fonseca G
Consulta de Endocrinologia do Hospital de Dona Estefânia

Os autores apresentam em forma de poster um caso clínico tratado de forma interdisciplinar. O poster descreve o caso de uma mulher de raça negra de 33 anos de idade, portadora do gene para a deficiência de 21-hidroxilase; com a menarca aos 16 anos de idade e ciclos irregulares tem duas gestações anteriores a primeira há 8 anos atrás em que o RN apresentava HCSR, forma grave com perda de sal, com ambiguidade sexual e morte aos 3 anos de idade por desidratação grave. Uma segunda gravidez há 7 anos atrás com a mesma patologia, mas submetida a corticoterapia. A gravidez actual não foi planeada e manteve a contracepção hormonal até às 17 semanas, de realçar que a grávida recusou diagnóstico pré natal de deficiência de 21-hidroxilase, iniciando dexametasona às 17 semanas. Às 20 semanas efectua amniocentese-46 XX.

À nascença e ao exame físico é de realçar a hipertrofia do clitoris já detectada em eco pré-natal às 28 semanas. A correcção cirúrgica foi efectuada aos 3 meses de idade no H.D.E. - clitoroplastia de redução com labioplastia e vaginoplastia com retalho em M e exteriorização da vagina.

Aproveita-se para fazer uma pequena revisão deste tipo de patologia, diagnóstico pré e pós natal. Avalia-se a conduta terapêutica e revelam-se os efeitos secundários da corticoterapia na mãe e no filho.

Conclusão: Realçar a importância da terapêutica precoce (menos de 7 semanas) e dos seus insucessos; Desconhecimento dos efeitos acessórios a longo prazo da terapêutica com corticosteroides.

LEQUE DAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS ASSOCIADAS ÀS FISSURAS LÁBIO ALVÉOLO PALATINAS

Duarte R, Leal MJ

Departamento de Cirurgia. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

Publicado na Acta Médica Portuguesa 1999; 12: 147-154

As malformações congénitas associadas às fissuras lábio alvéolo palatina abrangem um largo leque de patologias, com incidências e penetrância muito variáveis consoante os autores. Nos 284 doentes seguidos e/ou referenciados à Consulta de Fissurados do Hospital de Dona Estefânia (H.D.E.), estão descritas malformações associadas em 78 (27,5%). Destes, há consanguinidade dos pais em três casos e incidência familiar de fissura e/ou outras malformações congénitas em 13 e 10 doentes respectivamente. Trinta doentes têm síndromes malformativas bem definidas. Nos restantes 48 identificaram-se 127 malformações congénitas associadas (M.C.A.) sendo segundo os critérios de Smith, 81 major e 46 minor. As malformações associadas mais frequentes são as da face (25,9%) e do sistema cardiovascular (16,5%). As anomalias múltiplas (de vários sistemas) são as mais frequentes (47,9%), seguindo-se a anomalia isolada (29,1%) e a múltipla de um sistema (22,9%). Quanto à associação de síndromes com o tipo de fissura, palato primário, secundário ou total, as do secundário são as mais frequentes, nomeadamente a Sequência de Pierre Robin (S.P.R.) - 19 em 36 fendas do palato secundário.

NECROSE INTESTINAL NA CRIANÇA

Martins P¹, Goulão J², Duarte R³

Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia

1 - Interna do Internato Complementar de Pediatria do Hospital Condes de Castro Guimarães - Cascais

2 - Assistente Hospitalar Eventual de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

3 - Assistente Hospitalar Graduada de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

RESUMO: O termo necrose intestinal traduz exclusivamente um conceito anatomopatológico e clínico, e implica sempre uma isquémia intestinal oclusiva ou não.

A enterocolite em sentido lato, implica uma isquémia intestinal não oclusiva associada a um mecanismo infeccioso. O factor desencadeante da necrose é, por vezes difícil, de determinar. A enterocolite necrosante ocorre, em 90% dos casos em recém-nascidos prematuros, sendo menos frequente no recém-nascido de termo e rara na criança mais velha e no adulto.

Apresentam-se os casos clínicos de duas crianças; uma de sete anos, com antecedentes de neutropénia crónica e outra de 11 anos, com défice cognitivo grave, dismorfia e alterações de comportamento; ambas internadas por quadro de abdómen agudo e choque. Foi efectuada ressecção de segmento jejunal num dos casos e ressecção subtotal do cólon no outro, por necrose. Apesar da cirurgia e da terapêutica médica de suporte, ambas acabaram por morrer em falência multiorgânica, respectivamente três horas, após a cirurgia e ao 14^º dia de internamento, após segunda intervenção com ressecção de segmento necrosado de íleon. A necrópsia de ambos os casos revelou necrose de todo o restante intestino.

Os dois casos clínicos comportaram-se como enterocolite necrosante da criança, sendo o diagnóstico de exclusão numa delas, de enterocolite neutropénica.

Efectua-se uma revisão dos mecanismos etiopatogénicos da necrose intestinal na criança, desde os tromboembólicos, obstrutivos extrínsecos ou endoluminais, inflamatórios, isquémicos não oclusivos, até aos infecciosos. Para além das medidas gerais de terapêutica, salienta-se a necessidade de uma intervenção cirúrgica precoce e de meios de diagnóstico/terapêuticos como o doseamento, no sangue e na urina, da proteína de ligação aos ácidos gordos intestinais e a arteriografia selectiva.

Palavra chave: Necrose intestinal, isquémia não oclusiva, criança, enterocolite necrosante, enterocolite neutropénica.

FIXADORES EXTERNOS EM PEDIATRIA. - LESÕES DA PHYSIS

Sant'Anna F; Goulão J ; Delgado A ; Ribeiro D
Hospital Dona Estefânia

Apresentado no Simpósio sobre o método de Ilizarov realizado em Famacão de 15 a 17 de Outubro de 1999

Resumo: A propósito de cinco casos de sequelas de lesões da cartilagem de crescimento tratados com o recurso a fixadores externos (Ilizarov ou Orthofix), os autores fazem uma revisão da etiologia das lesões desta estrutura e revêem os resultados obtidos.

Dos casos apresentados três são sequelas de fracturas com um tempo médio de evolução de dois anos, outro caso resultou de lesão tumoral benigna (encondroma), e o outro caso é de origem idiopática (Doença de Blount). Também estes dois casos apresentavam uma evolução de dois anos desde o início da sintomatologia.

O uso de fixadores externos permite uma abordagem integrada do problema, corrigindo os desvios e encurtamentos simultâneamente. Esta solução só não é definitiva porque enquanto o crescimento persistir, existirá sempre a tendência para a recidiva.

Foi utilizado um fixador monolateral (Orthofix) para os casos do membro superior por uma questão de comodidade, e fixador circular (Ilizarov) para a cirurgia dos membros inferiores. Um dos casos foi submetido a duas cirurgias tendo sido utilizados os dois tipos de aparelho.

Num dos casos apresentados (o mais jovem) prevendo-se a necessidade de vários tempos cirúrgicos até atingir o fim do crescimento, foi feita a ressecção da ponte óssea e foi colocado um auto enxerto de cartilagem de crescimento colhido da crista ilíaca e durante os cinco anos seguintes não voltou a refazer a deformidade inicial.

Os autores propõem a divisão destes casos em três grupos consoante a idade de aparecimento da lesão, a sua extensão e o potencial de crescimento restante.

Em casos seleccionados a desepifisiodese e autoenxerto de cartilagem de crescimento, deverá ser considerada como uma alternativa válida em algumas fases do tratamento.

Palavras chave: Lesões da physis; Fixadores externos; Desepifisiodese; Autoenxerto de physis

RASTREIO ORTOPÉDICO DO RECÉM-NASCIDO - CASUÍSTICA 1997-99

Palácios J, Beckert P

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos. Hospital Fernando Fonseca. Amadora.

Reunião de Serviço de Pediatria. Hospital Fernando Fonseca. Amadora, 29 de Junho de 1999.

II Reunião de Neonatologia dos Hospitais do Minho. Hospital da Senhora da Oliveira. Guimarães, 19 de Novembro de 1999

RESUMO: Revisão da patologia ortopédica mais frequente no recém-nascido.
Revisão da casuística do Hospital Fernando Fonseca.

Material: Processos de recém-nascidos internados no Berçário e na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (11780 partos).

Métodos: Revisão bibliográfica. Estudos retrospectivos de 1 de Janeiro de 1997 a 31 de Março de 1999.

Resultados: O torcicolo congénito (10) casos é a patologia ortopédica que mais frequentemente afecta a coluna vertebral neste grupo etário, por oposição à escoliose/cifose (1) e à spina bifida (2). A cintura escapular está representada pela paresia do plexo braquial (20), com ou sem fractura da clavícula. No membro superior as anomalias predominantes são dos dedos: polidactilia (7), sindactilia (2), clinodactilia (1) e aracnodactilia (1). A displasia de desenvolvimento da anca (32) é a entidade que mais afecta esta região corporal, sendo a artrite séptica neonatal (1) lembrada pela sua urgência de diagnóstico e terapêutica, embora rara. No membro inferior encontram-se raramente bridas amnióticas (1), sendo o relevo dado às anomalias de pés e dedos: pé boto (19), pé taio (6), metatarso varo (6), dedo supra / infra-ducto (1), polidactilia (5), sindactilia (2), clinodactilia (1). Nas doenças sistémicas são referidas a acondroplasia (1) e a osteogénese imperfeita (1).

Discussão: As patologias claramente deformantes (pé boto, polidactilia, spina bifida, sindactilia, acondroplasia, brida amniótica) ou graves (displasia de desenvolvimento da anca, artrite séptica) encontram-se em número comparável ao esperado. As anomalias mais discretas (pé taio, metatarso varo, dedo supra/infra-ducto, clinodactilia) ou tardiamente diagnosticadas (torcicolo congénito, paresia plexo braquial) são muitas vezes ignoradas / não registadas.

Conclusões: Os distúrbios ortopédicos graves do recém-nascido (artrite séptica e displasia de desenvolvimento da anca, pé boto) devem ser diagnosticados e referenciados precocemente. As malformações associadas têm de ser sistemicamente pesquisadas. A identificação de algumas anomalias minor (torcicolo congénito, paresia plexo braquial, pé taio, metatarso varo) condiciona o seu ulterior tratamento médico/cirúrgico.

FRACTURA EXPUESTA GRADO IIIA DE LA PORCIÓN DISTAL DE LOS HUESOS DE LA PIERNA EN NIÑO DE 13 AÑOS TRATADA CON SISTEMA DE ALARGAMIENTO MONOTUBULAR EXTERNO Y OXIGENOTERAPIA HIPERBARICA - CASO CLÍNICO

Ferreira JC, Pascoal JF, Antunes JA
Serviço de Ortopedia Infantil - Hospital de D. Estefânia. Lisboa - Portugal

Niño de 13 años víctima de accidente, presentava fractura expuesta grado IIIA del 1/3 distal de los huesos de la pierna derecha con pérdida de substancia grave. En primer tiempo quirúrgico se colocó fijación externa de Ilzarov y se hizo limpieza quirúrgica de las partes blandas. Se cambió para una fijación monotubular (Orthofix) con aparato de distracción para proceder a alargamiento de los huesos.

Inió programa de oxigenoterapia hiperbárica para reepitelización de la herida, mientras mantenía el alargamiento. Se consiguió de esta forma una aposión casi correcta de las extremidades hueseas, con una antepulsión de la porción distal radiológica de la tibia, mediante apoyo fisiológico del pie en el suelo.

INSTABILIDADES FÊMURO-PATELARES. - UMA REVISÃO SOBRE O TEMA

Ferreira C

Serviço de Ortopedia HDE

(Artigo enviado para a "SPORTS EXERCISE AND INJURY", revista oficial da EFOS - European Federation of Orthopaedic Sports Traumatology).

RESUMO: A Instabilidade Rotuliana é uma entidade patológica frequente na prática clínica do Ortopedista. Afecta caracteristicamente a população jovem, apresentando uma incidência superior no sexo feminino, e com repercussões na vida pessoal, social e até profissional dos doentes, Deve para tal ser bem definida clínica, radiológica e tomograficamente. As alterações anatómicas características e responsáveis, encontram-se praticamente sempre presentes nestes doentes, devendo ser corrigidas cirurgicamente.

Os factores etiológicos, de instabilidade, a clínica, os exames complementares de diagnóstico e as propostas terapêutica, são revistas no artigo.

CASUÍSTICA DE ANESTESIA LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA EM 6 MESES NO HOSPITAL DE D.^a ESTEFÂNIA

Rocha T., Cenicante T., Peixer I., Moniz A.
 Serviço de Anestesiologia do H.D.E.
 Sessão clínica do Serviço - Janeiro de 2000

Resumo: Introdução: O aperfeiçoamento da monitorização, equipamento, técnicas e fármacos, relativos à Pediatria tornaram a Anestesia Loco-Regional (A.L.R.) uma técnica de eleição nestes grupo etário. Só não é praticável se existem contra-indicações ou se a intervenção cirúrgica/condições do doente não o permitem.

A A.L.R., proporciona melhor qualidade de analgesia pós-operatória, evidenciada pela aceitação do doente e dos pais (ou familiares). Também permite uma deambulação e alta precoces favorecendo o ambulatório. Para superar a falta de colaboração do doente, usa-se sempre a A.L.R. em combinação com a anestesia geral/sedação.

A A.L.R. deve ser executada por Anestesta experiente, alertado para as potenciais complicações.

Casuística: No período de **Junho a Dezembro de 1999**, foram realizadas neste Hospital **360 Anestésias Loco-Regionais** que se discriminam:

Grupos Etários: < 1 ano - 33; 1 - 5 anos - 155; 6 - 12 anos - 148; > 13 anos - 24
A.S.A. I - 278; II - 78; III - 4

Bloqueios Centrais: Epidural torácica - 2; Epidural lombar - 34; Epidural caudal - 126; Epidural intersacrovertebral - 2; Raquianestesia - 2.

Bloqueios Periféricos

Membro Superior-Plexo Axilar: Via interescalénica - 3; Via paraescalénica - 1; Via axilar - 18
 A nível do cotovelo - 15; **A nível do Punho** - 8

Membro Inferior: Bloq. n. Femural - 7; Bloq. n. Ciático - 14; Bloq. 3/1 - 4; **Pé:** - 6

Abdómen: Inguinal - 31; Piramidal - 20; Peniano - 24

Outros Bloqueios: Bloq. cervical profundo - 1; Bloq. cervical superficial - 9; Bloq. infra-orbitário - 10
 Bloq. n. Palatino anterior - 42; Dentário Inf. - 2; Bloq. Etmoidal ant.+Esfenopalatino - 1;

Fármacos Utilizados(Anestésicos locais):Lidocaína- 77; Bupivacaína-125; Ropivacaína-45; Mepivacaína-15; Bupivacaína+sufentanil - 1; Cloridrato de Morfina sem conservantes+Metilprednisolona - 30 (analgesia do pós-operatório por catéter epidural).

Complicações: Dispneia - 1; Punção da dura-máter - 1; Hipotensão transitória - 1

Conclusão: A epidural caudal foi uma das técnicas mais utilizadas, abrangendo um variadíssimo leque de intervenções cirúrgicas, desde o abdómen aos membros inferiores.

As complicações são raras. A maior vantagem da A.L.R. é também proporcionar analgesia de pós-operatório, integrada num plano global de analgesia, sendo necessário para tal, a existência de Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos (U.P.C.A.).

Infelizmente, a **U.C.P.A.**, tem sido ao longo destes anos, o "cavalo de batalha" do Serviço de Anestesiologia, que esperamos ver superado de modo a podermos **Aumentar e Melhorar a Qualidade de Cuidados Prestados.**

Divino é o trabalho que combate a dor. - Hipócrates

REANIMAÇÃO DO GRANDE QUEIMADO EM PEDIATRIA

Cenicante T., Candeias M.J., Hocha T., Gonçalves A., Castanheira C., Moniz A.
Serviço de Anestesiologia do H.D.E.
2.º Congresso Nacional de Queimados (Oeiras, 28 - 30 de Maio de 1999)

RESUMO: A Unidade de Queimados admite por ano cerca de 120 doentes. A elaboração da estatística destes internamentos permitiu referir como principal causa de queimadura, o derramamento de líquidos quentes, sobretudo no grupo etário dos 3 aos 5 anos. Por tal razão realçou-se a importância da sua prevenção.

Efectuou-se uma breve revisão da fisiopatologia, salientando as alterações major da queimadura conducentes ao edema e à hipovolemia e que se não controlados levam ao choque com agravamento da isquémia e acidose metabólica. Partindo do conhecimento da fisiopatologia, abordamos as atitudes terapêuticas mais eficazes na reanimação, começando logo no local do acidente.

Local do acidente: Controle da causa da queimadura; - Activar Serviço de Emergência Médica. Reanimação - ABC ; Iniciar terapêutica da dor; - Remoção do vestuário- Referenciar o doente para um centro.

Transporte: - Ambulância medicalizada; - Manutenção de fluidoterapia e cuidados respiratórios.

No centro especializado:- Prioridade major: - preservar e restaurar perfusão tecidual.

- Fórmula de Carvajal: mais usada para administração de líquidos em Pediatria: 5000 ml/m^2 área queimada: sol. L.R. c/Dx + albumina + 2000 ml/m^2 de Superfície Corporal Total

- Administrar 1/2 nas 1.ª 8 h; - Administrar restante nas 16h. seguintes;- Administrar nas 24h. subsequentes: 3750 ml/m^2 área queimada + 1500 ml / S.C.T.

De notar que a administração de fluidos deve ser adaptada em cada caso, sendo o mais importante a vigilância da P.V.C. e do débito urinário (0,5-1 ml/kg/h.). Considerar a administração de fármacos inotrópicos se o choque persiste.

Atribuiu-se grande importância à terapêutica da dor, que deve ser instituída sempre e não apenas quando necessário. Preconizamos a administração de Sufentanil em bólus (0,1 a 0,5 $\mu\text{g/kg}$) ou perfusão e.v. (0,5-1 $\mu\text{g/kg/h}$) tendo em consideração a redução da dose para 1/2 nas crianças com menos de 2 anos, com traumatismo craniano, insuf. renal, respiratória ou hepática. Nas crianças com menos de 3 meses, reduz-se a dose para 1/3 ou 1/4.

Considerou-se prioritária a monitorização invasiva : - Catéter venoso central (duplo/triplo lúmen), tensão arterial directa e algaliação, não dispensando a não invasiva.

Estas atitudes terapêuticas tiveram como objectivo a prevenção da falência multiorgânica, dado tratar-se de uma situação com múltiplos factores de risco: - processo inflamatório desregulado, sepsis, alterações da barreira gastro-intestinal, a superfície queimada e a inadequada perfusão tecidual.

O sucesso terapêutico implica uma abordagem multidisciplinar, que envolva o Anestesiologista, Cirurgião Plástico, Farmacêutico, Nutricionista, Fisiatra e Fisioterapeuta, Pedopsiquiatra/Psicólogo, Enfermeiros, Educadores de infância e Auxiliares de Acção Médica.

Para finalizar, foi feita uma referência à necessidade de apoio familiar e reinserção social destas crianças, através de um tratamento global, eficaz e humanizado.

ANESTESIA LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA NO HOSPITAL DE D.^a ESTEFÂNIA

Rocha T., Cenicante T., Peixer I., Moniz A.

Serviço de Anestesiologia do H.D.E.

1.º Curso Teórico-Prático de Anestesia Loco-Regional no Hospital de D.^a Estefânia

1 isboa, 13-18 de Junho de 1999

Sessão Clínica do Serviço de Anestesia do H.D.E. – Janeiro - 2000

RESUMO: Introdução: Graças ao desenvolvimento tecnológico e científico, permitindo uma actuação mais segura, a A.L.R. em pediatria sofreu um recrudescimento onde os benefícios ultrapassam largamente as incertezas permitindo uma melhoria significativa na **Qualidade dos Serviços** prestados.

Objectivos: O H.D.E. é o único Hospital Pediátrico na zona Sul, com cerca de 4000 cirurgias programadas/ano, oferecendo pois as condições ideais para promover a divulgação das técnicas loco—regionais. Foi com este propósito, pela demonstração da viabilidade, eficácia e benefícios das técnicas loco-regionais, que nos propusemos à realização deste curso, de modo a permitir a sua utilização mesmo pelos Anestésistas menos familiarizados.

Metodologia: O curso consistiu numa abordagem teórica das técnicas loco-regionais onde foram referidas as indicações, contra-indicações e metodologias preconizadas e apresentados protocolos para cada técnica, contendo as referências anatómicas, equipamento, descrição da técnica e suas complicações. A parte prática, no Bloco Operatório, permitiu a observação e realização das técnicas mais indicadas à intervenção cirúrgica e tipo de doente.

Os doentes seleccionados pertenciam aos grupos de risco A.S.A. I / II / III da classificação A.S.A. (American Society of Anesthesiologists).

Casuística: Durante o curso realizaram-se **65 Anestésias Loco-Regionais** combinadas com Anestesia Geral / Sedação, da qual elaborámos a seguinte casuística:

Grupos Etários: < 1 ano - 11; 1 - 5 anos - 21; 6 - 12 anos - 30; > 13 anos – 3 **A.S.A.** I - 45; II –19; III – 1

Bloqueios Centrais: Epidural torácica - 2 ; Epidural lombar –1 ; Epidural caudal - 32 ; Epidural intersacrovertebral – 2; Raquianestesia – 2.

Bloqueios Periféricos

Membro Superior-Plexo Axilar: Via interescalénica - 1; Via paraescalénica - 1; Via axilar - 2

A nível do cotovelo – 4

Membro Inferior: Bloq. n. Femoral – 2 ; Bloq. n. Ciático – 6; Bloq. 3/1 – 4

Abdómen: Inguinal – 1; Piramidal – 2; Peniano – 4

Outros Bloqueios: Bloq. cervical profundo– 1; Bloq. cervical superficial– 2; Bloq. infra-orbitário- 1
Bloq. n. Palatino anterior- 2

Fármacos Utilizados(Anestésicos locais):Lidocaína- 3; Bupivacaína-30; Ropivacaína-28; Mepivacaína- 2

Complicações: Dispneia – 1 (Bloq. cervical profundo bilateral)

Conclusão: Pela sua eficácia, benefícios, facilidade de execução, ausência de alterações hemodinâmicas significativas, a A.L.R. em Pediatria complementada com Anestesia Geral / Sedação, tornou-se a técnica de eleição em Cirurgia Pediátrica.

A A.L.R. desempenha um papel preponderante na cirurgia de ambulatório ao favorecer a alta hospitalar precoce, sobretudo em termos humanos e financeiros.

Pensamos ter alcançado a quase totalidade dos objectivos a que nos propusemos, considerando que todos os participantes neste curso encararem futuramente, na sua planificação anestésica, a A.L.R. do mesmo modo que até então se encarava a Anestesia Geral.

Finalmente salientamos a disponibilidade e colaboração de todo o “ staff “ envolvido neste empreendimento.

Divino é o trabalho que combate a dor. – Hipócrates

SEDAÇÃO PARA ANESTESIA LOCO-REGIONAL

Santos L, Oliveira L, Mafra J

Serviço de Anestesiologia do Hospital de D. Estefânia

I Curso Teórico-Prático de Anestesia Loco-Regional no Hospital D. Estefânia, Lisboa 13 a 18 de Junho de 1999.

O recurso à sedação para anestesia loco-regional deve-se ao facto da criança necessitar de estar imóvel e não colaborar de outra forma para a execução da mesma.

Com este trabalho pretendemos, de uma forma sucinta, fazer uma revisão de uma matéria controversa; para isso focamos os seguintes parâmetros:

Crítérios de Abordagem: Estes critérios foram definidos previamente e avaliados durante a consulta de anestesia englobando nomeadamente, a idade, duração do acto anestésico, grau A.S.A., existência de contra-indicações, consentimento informado, jejum, experiência do anestesista/cirurgião, orgânica do bloco operatório e existência de uma U.C.P.A..

Contra-Indicações: Estas podem ser absolutas (anomalias da via aérea, aumento da pressão intracraniana, alterações do nível de consciência, história de apneia do sono, insuficiência respiratória, insuficiência cardíaca, refluxo gastro-esofágico, oclusão intestinal e alergia a fármacos) ou relativas (lactentes e crianças com menos de 5 anos, insuficiência renal, insuficiência hepática, epilepsia, terapêutica anti-convulsivante e asma).

Confirmação: Feita no bloco operatório (identificação, idade, peso, jejum, consentimento informado, contra-indicações, história de sedação anterior, alergias, indicações para a sedação, equipamento de monitorização, ressuscitação, fármacos e U.C.P.A.).

Monitorização: Foi utilizada a monitorização básica obrigatória.

Fármacos Mais Utilizados: Benzodiazepinas (midazolam 0.1 mg/kg bólus ou 0.05-0.15 mg/kg/h/perfusão), derivados do Isopropylphenol (propofol 0.5-3 mg/kg bólus ou 0.075-12 mg/kg/h/perfusão), derivados da Fenciclidina (Cétamina 1-2 mg/kg bólus ou 0.6-3 mg/kg/h/perfusão ou 2-10 mg/kg intra-muscular) e Agentes Inalatórios (Sevoflurano 1-2% e Protóxido de Azoto 50%).

Recobro e Critérios de Alta: Os parâmetros avaliados foram pré-estabelecidos e avaliados criteriosamente antes do doente ter alta (via aérea mantida e permeável, acordar fácil, saturação de O₂>96% com ar ambiente, hemodinamicamente estável, hidratação adequada, orientação no espaço e no tempo, fala ou chora sem dificuldade e senta-se sem ajuda).

Conclusão: A elaboração de um protocolo permite uma uniformização de cuidados e contribui para uma actuação segura e eficaz.

DIRECTRIZES PARA ANESTESIA LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA BLOQUEIO MEMBRO INFERIOR

Moniz, A.

Serviço de Anestesiologia do H. D. E.

I Curso Teórico-Prático de Anestesia Loco-Regional no Hospital D.^a Estefânia

Lisboa 13-18 de Junho 1999

RESUMO: Devido à facilidade de execução e benefício resultante destas técnicas anestésicas em cirurgia "minor", o autor elaborou directrizes abrangendo os bloqueios periféricos do membro superior e inferior.

Idealmente, estes são efectuados pela administração do anestésico local na bainha nervosa .

Só são exequíveis sob sedação ou anestesia geral, utilizando agulha subcutânea G24/G25; recorrer sempre a técnica asséptica. De salientar que as complicações mais frequentes prendem—se com a administração intravascular ou intraneural dos fármacos.

A abordagem do tema respeitou o seguinte esquema: indicações, contra-indicações, referências anatómicas/execução técnica, fármacos e doses.

DIRECTRIZES PARA ANESTESIA LOCO-REGIONAL EM PEDIATRIA BLOQUEIO MEMBRO SUPERIOR

Moniz, A.
Serviço de Anestesiologia do H. D. E.
I Curso Teórico-Prático de Anestesia Loco-Regional no Hospital D.ª Estefânia
Lisboa 13-18 de Junho 1999

RESUMO: Devido à facilidade de execução e benefício resultante destas técnicas anestésicas em cirurgia "menor", o autor elaborou directrizes abrangendo os bloqueios periféricos do membro superior e inferior.

Idealmente, estes são efectuados pela administração do anestésico local na bainha nervosa .

Só são exequíveis sob sedação ou anestesia geral, com recurso a neuroestimulador (N.E.) acoplado a agulha "stimuplex" 25/50mm (pesquisando contracção muscular) ou agulha subcutânea G24/G25; recorrer sempre a técnica asséptica. De salientar que as complicações mais frequentes prendem-se com a administração intravascular ou intraneural dos fármacos.

A abordagem do tema respeitou o seguinte esquema: indicações, contra-indicações, referências anatómicas/execução técnica, fármacos e doses.

ANALGESIA PÓS-OPERATÓRIA EM CIRURGIA GINECOLÓGICA

Silva F, Duarte R, César A
Serviço de Anestesiologia do Hospital de Dona Estefânia
Reunião Clínica do Serviço de Anestesiologia 1999

RESUMO: Objectivo: Avaliação dos resultados obtidos com a utilização de fármacos analgésicos por via endovenosa e em associação, no controlo da dor pós-operatória.

Material e Metodologia: Casuística do Serviço de Ginecologia da Maternidade Magalhães Coutinho no período de Janeiro de 1998 a Janeiro de 1999, constituída por 180 doentes com idades compreendidas entre 22 e 71 anos, classificadas de ASA I a ASA III, e submetidas a anestesia geral balanceada ou endovenosa.

Formaram-se dois grupos de acordo com o tipo de intervenção cirúrgica:

- Grupo I – 102 doentes submetidas a cirurgia laparoscópica, transvaginal e cirurgia “minor” da mama;
- Grupo II – 78 doentes submetidas a cirurgia por via abdominal e cirurgia “major” da mama.

Utilizou-se um fármaco anti-inflamatório não esteroide (Tenoxicam) no início da intervenção, e um fármaco analgésico não opioide (Propacetamol) em perfusão, no final da intervenção em todas as doentes.

No Grupo I manteve-se a associação inicial em “bolus” (Tenoxicam de 12/12 horas e Propacetamol de 6/6 horas).

No Grupo II associou-se à metodologia inicial um fármaco analgésico opioide (Tramadol ou Morfina), administrados em perfusão contínua – “Drug Infusion Baloon”- durante 24 ou 48 horas, conjuntamente com um anti-emético (Metoclopramida ou Droperidol).

A escala de avaliação do grau de analgesia escolhida foi a “Categorical Rating Scale”.

Resultados: No Grupo I observou-se ausência de dor em 80,4% das doentes, dor ligeira em 14,7% e dor moderada em 4,9%.

No Grupo II observou-se ausência de dor em 71,8%, dor ligeira em 20,5%, dor moderada em 5,1% e dor intensa em 2,6%.

Com intuito de obviar os efeitos secundários dos fármacos opioides, associaram-se anti-eméticos – Metoclopramida ou Droperidol – verificando-se predominantemente as seguintes complicações:

- ligeira sedação nas primeiras horas (16,4% no Grupo I e 20,9% no Grupo II), náuseas e vômitos (2% no Grupo I e 15,2% no Grupo II).

Conclusões: Ambos os grupos obtiveram boa analgesia e baixa incidência de efeitos secundários, o que possibilitou às doentes um pós-operatório com bons níveis de qualidade quer física quer psicológica, permitindo um menor tempo de internamento.

TC DOS SEIOS PERINASAIS

Nuno Miguel Henriques; Jorge Furtado
Serviço de Imagiologia do H.D.Estefânia
VII Curso de Radiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Abril 1999

Este trabalho tem como objectivo fazer uma revisão da metodologia actualmente aceite, para uma correcta avaliação da doença naso-sinusal inflamatória através dos métodos de imagem.

Enumeram-se as técnicas de imagem utilizadas (radiologia dos S.P.N., T.C. e R.M.) suas vantagens, limitações, desvantagens e indicações.

Compara-se sensibilidade e especificidade da radiologia convencional com a T.C..

Com base casuística do H.D.E. mostramos algumas alterações condicionadas pela doença naso-sinusal inflamatória, assim como variantes anatómicas relevantes neste tipo de patologia.

Enuncia-se o Protocolo de Estudo seguido no Serviço de Imagiologia do H.D.E..

Conclui-se pela demonstração da T.C. como exame "Gold Standard" no estudo da patologia naso-sinusal inflamatória, não só na sua confirmação, mas principalmente, para avaliação e mapeamento pré-cirúrgico. Actualmente, aceita-se a utilização da Radiologia para confirmação da patologia aguda.

A R.M. tem particular interesse na avaliação da existência extensão das complicações, nomeadamente intra-orbitárias e intracranianas.

MALFORMAÇÕES BRONCOPULMONARES NA CRIANÇA

Rita Cabrita Carneiro; Joana Paiva
Serviço de Imagiologia do H.D.Estefânia
Serviço de Imagiologia do H.S.Francisco Xavier
Jornadas de Imagiologia Pediátrica do H.D.Estefânia (JIPE'99), Outubro 1999

As malformações broncopulmonares constituem um grupo de anomalias que ocorrem durante o período embrionário, cujas fronteiras não estão ainda definidas.

Decorrem de insultos vasculares, brônquicos ou parenquimatosos, de forma isolada ou em associação. Tendo em conta a evolução embrionária, as anomalias do desenvolvimento pulmonar podem ser encaradas como fazendo parte de um espectro contínuo de malformações, podendo envolver o parenquima pulmonar, a vascularização pulmonar ou ambos, de forma isolada ou em associação.

Os autores fazem uma revisão das malformações broncopulmonares mais frequentes, apresentando as mesmas com iconografia dos casos estudados no Serviço de Radiologia do H.D.Estefânia. É dada particular ênfase aos aspectos imagiológicos e à marcha diagnóstica a realizar, partindo dos achados da imagiologia convencional, até aos aspectos tomodensitométricos e da ressonância magnética.

Salienta-se ainda os casos frequentes de sobreposição de patologia malformativa broncopulmonar, o que torna por vezes difícil a sua classificação.

TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA DO CORPO EM PEDIATRIA: ESPECIFICIDADES, PROBLEMAS E APLICAÇÕES CLÍNICAS.

Francisco Abecassis; Eugénia Trindade Soares
Serviço de Imagiologia do H.D.Estefânia
T.C. Espiral, H.U.C., Coimbra ; Novembro 1999
Acta Radiológica Portuguesa, Vol.XI, nº43, p.93-94, Jul-Set.99

É ponto assente a importância assumida pela T.C. desde que em meados dos anos 70 se iniciou a sua aplicação na prática clínica.

A utilização da T.C. em radiopediatria e, sobretudo na área do corpo, se bem que com a evolução mais lenta que a verificada no adulto, tornou-se determinante em muitas situações, de que a avaliação tumoral ou a criança politraumatizada são exemplos paradigmáticos. Essa evolução mais lenta teve a ver entre outros factores, não só com a capacidade de resposta proporcionada por métodos que não empregam radiação, nomeadamente ultrassonografia, importante aspecto face ao grupo etário em estudo, como também pela necessidade de se evitarem sedações ou anestésias repetidas, frequentemente indispensáveis para a realização de T.C..

A recente inovação técnica proporcionada pela T.C. Helicoidal e o emprego de novos sistemas de detectores teve um impacto acrescido em radiopediatria com redução do tempo de exame, alterando de forma significativa, qualitativa e quantitativamente as sedações e anestésias a realizar, e melhorando os resultados nas imagens obtidas. Permite por outro lado estudos CT Angio e reconstruções tridimensionais de indiscutível interesse em patologia vascular, das vias aéreas e musculoesquelética.

Durante a exposição serão focados aspectos específicos de TC em pediatria, quer no que diz respeito aos parâmetros técnicos e de utilização de contrastes, quer com problemas relacionados com interpretação de exames face a estruturas normais de apresentação diversa com a idade.

Serão referidos de forma sumária as indicações clínicas para a realização de TC em diferentes órgãos ou sistemas, exemplificando-se com alguns casos estudados no Serviço de Imagiologia do Hospital de D. Estefânia.

TOXOPLASMOSE: NOVA ABORDAGEM LABORATORIAL

Matos V, Loureiro V, Daniel I

Serviço de Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia

Sessão Clínica do Serviço de Patologia Clínica, Secção de Imunologia. Fevereiro de 1999.

Introdução: Baseando-se no princípio, que a avidéz dos anticorpos classe IgG é maior à medida que aumenta o tempo de infecção, foi introduzido um novo teste, que avalia a avidéz dos anticorpos classe IgG anti-toxoplasma e a relaciona com a data da infecção.

Objectivo: Avaliar a utilidade da determinação da avidéz dos anticorpos IgG anti-toxoplasma.

Material:

- Grupo 1: 10 soros com infecção antiga por *Toxoplasma gondii* (IgG positiva e IgM negativa).
- Grupo 2: 9 soros com suspeita de infecção aguda (IgG e IgM positivas).
- Grupo 3: 3 soros da mesma grávida com intervalos de 3 semanas (5;8 e 11 semanas de gestação): IgM positivas e IgG de 126/ 146/ 191 UI/ml.

Métodos: "VIDAS TOXO IgG Avidity" de Biomerieux® em que os resultados são dados como Índices de Avidéz:

- Avidéz Baixa: índice <0.2
- Avidéz Intermédia: >0.2 e <0.3
- Avidéz Alta: índice >0.3 (infecção há mais de 4 meses)

Resultados:

	Avidéz Alta	Avidéz Intermédia	Avidéz Baixa
GRUPO 1 (n=10)	9	1	-
GRUPO 2 (n=9)	7	1	1
GRUPO 3 (n=3)	3ºsoro	2ºsoro	1ºsoro

Discussão: No 1º grupo, só 1 soro obteve Avidéz Intermédia, confirmando assim o facto de uma Avidéz Alta significar infecção antiga.

No 2º grupo, a Avidéz indica em 7 casos, o facto de a infecção ter ocorrido há mais de 4 meses, sendo as IgM provavelmente IgM "residuais". Este facto foi confirmado ao efectuar-se em paralelo a titulação dos anticorpos classe IgG em 2ªs colheitas efectuadas cerca de 3 semanas depois.

No 3º grupo, verifica-se o aumento de Avidéz ao longo do tempo e neste caso pôde-se datar a infecção pelo *Toxoplasma gondii* para antes da concepção.

Conclusão: A avidéz dos anticorpos classe IgG é importante na datação da infecção, sendo útil sobretudo nas grávidas, em que não se sabem serologias anteriores à fecundação. Esta técnica permite evitar tempos de espera, prejudiciais quer para a grávida pela ansiedade provocada, quer pelo atraso do início de terapêutica, quando necessária.

DETECTION OF AN ARCHAIC CLONE OF STAPHYLOCOCCUS AUREUS WITH LOW-LEVEL RESISTENCE TO METHICILLIN IN A PEDIATRIC HOSPITAL IN PORTUGAL AND IN INTERNATIONAL SAMPLES: RELICS OF A FORMERLY WIDELY DISSEMINATED STRAIN?

Raquel Sá-I-eão, Ilda Santos Sanches, Dora Dias, Isabel Peres, Rosa M. Barros, Hermínia de Lencastre.
Molecular Genetics Unit, Instituto de Tecnologia Química e Biológica,, Universidade Nova de Lisboa,
Faculdade de Ciências e Tecnologia, Universidade Nova de Lisboa
Laboratory of Microbiology, Hospital Dona Estefânia, Lisbon
Laboratory of Microbiology, The Rockefeller University, New York
Publicado: Journal of Clinical Microbiology, June 1999, P. 1913-1920.

Close to half of the 878 methicillin-resistant *Staphylococcus Aureus* (MRSA) strains recovered between 1992 and 1997 from the pediatric hospital in Lisbon were bacteria in which antibiotic resistance was limited to beta-lactam antibiotics. The other half were multidrug resistant. The coexistence of MRSA with such unequal antibiotic resistance profiles prompted us to use molecular typing technics for the characterizations of the MRSA strains. Fifty-three strains chosen randomly were typed for a combination of genotypic method. Over 90% of the MRSA strains belonged to two clones: the most frequent one, designated the "pediatric clone", was reminiscent of historically "early" MRSA: the most isolates of this clone were only resistant to beta-lactam antimicrobials and remained susceptible to macrolides, quinolones, clindamycin, spectinomycin and tetracycline. They showed heterogeneous and low level resistance to methicillin (MIC, 1.5 to 6 µg/ml), carried the *Clal-mecA* polymorph II, were free of the transposition Tn 554, and showed macrorestriction pattern D (clonal type II::NH::D). The second major clone was internationally spread and multiresistant "Iberian" MRSA with homogenous and high level resistance to methicillin (MIC, >200 µg/ml) and clonal type I::E::A. Surprisingly, the multidrug resistant and highly epidemic Iberian MRSA did not replace the much less resistant "pediatric clone" during the six years of surveillance. The pediatric clone was also identified among contemporary MRSA isolates from Poland, Argentina, The United States and Colombia, and the overwhelming majority of these were also associated with pediatric settings. We propose that the pediatric MRSA strain represents a formely widely spread archaic clone with survived in some epidemiological settings with relatively limited antimicrobial pressure.

HAEMOSTASIS AND ATHEROSCLEROSIS. EFFECTS OF HORMONE REPLACEMENT THERAPY AND MENOPAUSE.

(PRELIMINARY RESULTS)

I.Serra; F.Sousa; C.Fonseca; H.A.Santos

Department of Thrombosis and Haemostasis and Magalhães Coutinho Maternity;

Dona Estefânia Hospital, Lisbon-Portugal

5th International Symposium: "Multiple risk factors in cardiovascular disease: Global assessment and intervention"

Veneza – Itália, Outubro 1999.

INTRODUCTION: Cardiovascular disease is the major cause of death in women over 60 years old in western countries. Haemostatic factors that may contribute to atherogenesis and cardiovascular disease includes fibrinogen and coagulation factor VII, having been described association between plasminogen activator inhibitor – 1 (PAI-1) levels and atherosclerosis complications. We present partial results of a study including a large number of women from menopause consultation of Magalhães Coutinho Maternity, to evaluate the effects of hormone replacement therapy (HRT) on established haemostatic risk factors.

STUDY DESIGN: We compare a group of healthy postmenopausal women submitted to HRT treatment during at least one year with a second group of women with basic characteristics and not taking HRT.

EXCLUSION FACTORS: Uncontrolled arterial pressure, dyslipidemia, endocrinopathy (diabetes), ponderal index >30.

PARAMETERS ESTIMATED: Fibrinogen method von Clauss, reagent Baxter, MLA-1600; Factor VIIa-rTF clotting assay, Stago; Factor VIIc deficient plasma method, reagent Baxter, MLA-1600; PAI-1 synthetic chromogenic substrate method, Stago.

CONCLUSION: One year treatment with hormone replacement therapy influenced favourably a number of prognostic cardiovascular risk factors in healthy women lowering significantly the fibrinogen factor VIIc, factor VIIa and PAI-1 levels.

ESTUDO DE INFECÇÕES DE CANDIDA SPP NO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

¹Mendes MR, ¹Caníço SC, ¹Vieira JA, ¹Fortunato MJ, ¹Barros R, ¹Peres I, ²Lopes MM, ²Freitas G
¹Serviço de Patologia Clínica, Secção de microbiologia, Hospital do Dona Estefânia, Lisboa, Portugal
⁴ Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa

Introdução: Perante o aumento de infecções graves provocadas por *Candida spp* nos últimos anos no nosso Hospital decidimos fazer a caracterização genética das leveduras isoladas de produtos normalmente estéreis.

Material e Métodos: As leveduras foram enviadas para o estudo genético no Departamento de Microbiologia da Faculdade de Farmácia de Lisboa.

Foram feitas impressões genómicas em 97 isolados de *Candida spp*, obtidos de noventa e sete doentes internados no nosso Hospital.

A extração de DNA foi realizada em acordo com o "Current Protocols" (1989). Os iniciadores usados foram A2 e (GACA)₄ com sequências 5'-TGGTCGCGGC-3' e 5'-GACAGACAGACAGACA-3', respectivamente. A reacção de amplificação foi executada em termociclador (Hybais) com a enzima *Taq* polimerase (Perkin-Elmer) consistindo em 45 ciclos de 1 min a 94°C, 1 min a 36°C e 1 min a 72°C para o iniciador A2 e 35 ciclos de 20 seg. a 95°C, 1 min a 43°C e 20 seg. a 72°C para o (GACA). As semelhanças entre as estripes foram estimadas por meio do coeficiente de Dice, e o agrupamento das estripes baseado no método UPGMA. Todos os estudos computadorizados foram efectuados com "Gel Compar program".

Resultados: Foram estudados 61 isolados de *Candida albicans*, 24 isolados de *Candida parapsilosis*, 10 isolados de *Candida tropicalis* e 2 isolados de *Candida glabrata*. A caracterização genética revelou uma repetição de estripes com características semelhantes em diversos Serviços.

Conclusões: O RAPD mostrou ser um método de tipagem molecular reprodutível com alto grau de discriminação, que pode ser usado como alternativa ao pulsed-field gel electrophoresis (PEGE).

Perante estes resultados foi pedido ao Conselho de Administração para ser efectuado um estudo de portadores incluindo todos os funcionários dessas Unidades, assim como todos os doentes internados aquando do isolamento de *Candida spp* na respectiva Unidade.

TROMBOSE VENOSA EM CRIANÇA PORTADORA DAS MUTAÇÕES

- PROTROMBINA G20210A E 5, 10-METILENOTETRAHIDROFOLATO REDUTASE C677T EM HETEROZIGOTIA (APRESENTAÇÃO DE UM CASO CLÍNICO)

Serra I⁽¹⁾, Fonseca C⁽¹⁾, Santos H⁽²⁾, Vieira JP⁽³⁾
Serviços de Patologia Clínica e de Neurologia do Hospital de Dona Estefânia.
Secção de Trombose e Hemostase e Consulta de Neurologia.
Director do Serviço de Patologia Clínica: Dr. Edmar de Oliveira.
4.º Congresso dos Hospitais Cíveis de Lisboa, Novembro de 1999
(1) Internos do Internato Complementar de Patologia Clínica.
(2) Chefe de Serviço de Patologia Clínica.
(3) Assistente Hospitalar de Neurologia.

RESUMO: Os autores relatam o caso clínico de um doente, sexo masculino, 4 anos de idade, com trombose dos seios venosos lateral e sigmoide direitos, na sequência de mastoidite, internado no Hospital de Dona Estefânia, no qual se identificaram duas mutações em heterozigotia (protrombina G20210A e 5, 10-MTHFR).

Apesar de a relação entre as duas mutações descritas e a trombose estar documentada, os autores não encontraram na literatura referência a casos de trombose em indivíduos de idade tão jovem coexistindo com as duas mutações referidas.

VÍRUS SINCICIAL RESPIRATÓRIO - VRS

ESTUDO COMPARATIVO IFI VS ELFA

Loureiro V, Daniel I, Matos V
 Serviço de Patologia Clínica - H.D. Estefânia
 4º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa, Novembro 1999

Introdução: A infecção respiratória a vírus é uma das patologias mais frequentes em pediatria. O VRS é o agente patogénico mais prevalente na criança, ocorrendo principalmente nos primeiros meses de vida. A infecção nosocomial por este vírus pode ser fatal em crianças hospitalizadas e em unidade de cuidados intensivos. A morbidade e a mortalidade são elevadas, nomeadamente em crianças com disfunção cardíaca / pulmonar e imunodeficiência.

O diagnóstico laboratorial é feito pelo isolamento do vírus em cultura celular (método de referência) e pela serologia, técnicas sensíveis e específicas, mas demoradas. Os métodos rápidos de identificação antigénica mostram boa concordância com as técnicas de cultura celular, sendo óptimos para a implementação precoce de medidas de controlo de infecção.

Objectivo: Estudo comparativo entre dois métodos rápidos (enzimático e por imunofluorescência) para identificação do VSR.

Material: Desde Novembro de 98 a Abril de 99 foram processadas amostras de lavados broncoalveolares, aspirados nasofaríngeos e secreções brônquicas, provenientes de crianças com idades compreendidas entre 6 dias e 14 anos (média 14.3 meses); sexo masculino/feminino 3/2; diagnóstico prevalente bronquiolite (57%) e infecção respiratória baixa (21%).

Métodos: Detecção do antigénio VSR
 - método ELFA (Enzyme Linked Fluorescent Immunoassay).
 - método IFI (imunofluorescência Indirecta).
 Método de tratamento estatístico - Tabelas de Fisher.

Resultados: Um total de 244 amostras foram analisadas por dois métodos, ELFA e IFI. Oitenta e quatro de 244 amostras (34,4%) foram positivas por ambos os métodos e 152 de 244 amostras (62,3%) foram negativas pelos dois métodos. Um total de oito amostras deram resultados discordantes (ELFA positivo e IFI negativo (n=5), ELFA negativo e IFI positivo (n=3)), conforme se observa na tabela.

A sensibilidade e especificidade relativas da IFI comparando com o método ELFA (método utilizado por rotina), foram respectivamente de 94,4% e 98,1%.

n=244		IFI	
		Positivo	Negativo
ELFA	Positivo	84	5
	Negativo	3	152

Concordância: 96,7%; Sensibilidade relativa: 94,4%; Especificidade relativa: 98,1%
 Notratamento estatístico aplicou-se o método de Fisher, tendo-se obtido um $\chi^2=211$ e $p<0,001$.

Conclusão: Atendendo à boa concordância entre os dois métodos, a escolha deverá ser baseada nos custos, praticabilidade laboratorial e resposta em tempo útil.

ESTUDO COMPARATIVO DOIS KITS DE WESTERN BLOT PARA DETECÇÃO DE INFECÇÃO E DE FACTORES DE VIRULÊNCIA DE *HELICOBACTER PYLORI*

Matos R¹, Oleastro M¹, Cabral J², Lopes AI³, Barros R², Cabrita J^{1,4}

1-Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge; 2-Hospital de D. Estefânia;

3-Hospital de Sta. Maria; 4-Faculdade de Farmácia da UL

Reunião da Sociedade Portuguesa de Microbiologia Curia, Dezembro 1999

Helicobacter pylori (Hp) é um importante agente etiológico da gastrite e úlcera péptica, e um factor de risco para o desenvolvimento do cancro gástrico e do Linfoma de MALT. Diversos estudos sugerem que a infância é o período mais provável de infecção. De entre as estirpes infectantes, as produtoras das proteínas CagA e VacA são mais fortemente associadas à úlcera péptica e ao cancro gástrico. Existem técnicas não invasivas para detectar a presença destes factores de virulência por *Western-blot*. Este trabalho teve como objectivo avaliar a sensibilidade, especificidade e valores predictivos destes dois kits Virotech (Genzyme Virotech GmbH) e Helicoblot 2.0 (Genelabs Diagnostics), comparando os resultados com a pesquisa cultural em biópsias gástricas e o PCR dos genes de virulência. O estudo foi realizado em 57 crianças. O teste Virotech revelou-se mais sensível para detecção de infecção (100%) e produção de CagA (100%), que o teste Helicoblot 2.0 (70% e 85% respectivamente). Em contrapartida, este foi mais específico (79% e 85%) que o Virotech (75% e 79%) para aqueles parâmetros. Quando à detecção da produção de proteínas VacA, o teste Helicoblot 2.0 revelou-se mais sensível e específico (100% e 86%) que o teste Virotech (80% e 85%). Considerando que a infecção por Hp pode evoluir para doença grave, que a existência de portadores de Hp contribui para a disseminação da infecção e que existe uma terapêutica de erradicação conhecida e eficaz, a escolha de um teste de diagnóstico mais sensível, como o Virotech, parece-nos a mais apropriada.

BLOODSTREAM INFECTIONS IN EUROPE. REPORT OF ESGNI-001 AND ESGNI-002 STUDIES.

F. Bouza, J. Peres-Molina, P. Muñoz

Servicio de Microbiología Clínica y Enfermedades Infecciosas-VIH, Madrid, Spain

R. Barros, I. Peres

Serviço de Patologia Clínica, H.D.Estefânia

Clin Microbiol Infect 1999; 5; 2S00-2S00

Data regarding the incidence, etiology and outcome of bloodstream infections taken on a broad European basis is scarce. We collected such information (ESGNI-001 and ESGNI-002 studies) and compared the situation in EU and non-EU European countries.

A total of 122 hospitals from 28 countries participated in one of both studies. The global rate of blood cultures per 1.000 admissions was 242.2 being significantly higher among EU countries (255.9) than in non-EU countries (192.8). Globally, 14.4% of all blood extractions grew one or more organisms. The rate of positivity was significantly greater in non-EU countries (19.1%) than in EU countries (13.4%) ($p < 0.0001$). The calculated incidence of significant episodes of bacteremia per 1.000 admissions was 27.2.

The five most commonly isolated microorganisms were: *S.aureus*, *E. coli*, *S. epidermidis* and other coagulase-negative Staphylococci, *S. pneumoniae* and *P. aeruginosa*. Overall, 11% of the episodes were polymicrobial (12.7% in EU countries versus 6% in non-EU countries; $p = 0.13$). Gram-positive bacteria represented 52.9% of all isolates, whereas Gram-negative bacteria were 41.%. Fungi and anaerobes were 4.6% and 1.3% respectively.

The acquisition of bloodstream infections was nosocomial in 72.8% of cases (68.3% in EU countries versus 86.5% in non-EU countries, $p = 0.003$).

According to the severity of underlying disease, 10.5% of the patients with significant bacteremia had rapidly fatal diseases, 38% had ultimately fatal diseases and 51% had diseases considered as non-fatal according to the McCabe classification.

Regarding the severity score of sepsis, 76% were classified as plain sepsis, 14% as severe sepsis, 5.3% developed septic shock and 4.9% went on to have multiorgan failure. When EU and non-EU countries were compared there were no significant differences in the clinical data, reported between both groups.

Overall, 22.6% of patients did not receive treatment or treatment was considered inadequate. The mortality rate was 19.0% with a mortality attributable to bacteremia of 7.1%. Again there were no differences between EU and non-EU countries.

The multivariable analysis showed that the factors remaining independent predictors of mortality were: age (OR 1.02-1.09; $p = 0.0002$), severity of underlying diseases and severity sepsis score.

STREPTOCOCCUS PYOGENES ISOLATED IN PORTUGAL: MACROLIDE RESISTANCE PHENOTYPES AND CORRELATION WITH T TYPES

J. Malo-Cristino, M.L.Fernandes, and the Portuguese Surveillance Group for the study of Respiratory Pathogens (R. Barros; I. Peres – H.D.Estefânia)

Microbial Drug Resistance, Vol. 5, Number 3, 1999

From January 1998 to June 1999, 302 clinical isolates of *Streptococcus pyogenes* were collected from 10 microbiology laboratories in Portugal. All strains were highly sensitive to penicillin (MIC₉₀=0.012 mg/l).

The prevalence of erythromycin resistance was 35.8% and tetracycline resistance 41.4%. The majority of (79.6%) of erythromycin-resistant strains were of the MLSB constitutive resistance (CR) phenotype with high-level resistance to erythromycin (MIC₉₀>256mg/l) and to clindamycin (MIC₉₀>256mg/l), 16.7% showed the M phenotype with low-level erythromycin-resistance (MIC₉₀>24 mg/l) and susceptibility to clindamycin, and four isolates showed a phenotype characterized by low-level erythromycin resistance (MIC₉₀=8 mg/l) and high-level clindamycin resistance (MIC>256 mg/l), not previously described.

Erythromycin resistance was not associated with invasive strains. Only minor discrepancies between disk diffusion and E- test methods were observed. T serotyping was very useful for the epidemiological characterization of the strains. The most prevalent T types were T1, T4, T9, T12, T13 and T28. A statistically significant association with resistance patterns was found: T12 with erythromycin resistance MLSB CR phenotype (p<0.001), T4 with erythromycin resistance M phenotype (p<0.001), and T13 with tetracycline resistance (p<0.01). Because of the high prevalence of resistance, careful surveillance of *S. pyogenes* isolates in Portugal is essential, routine antimicrobial susceptibility testing in clinical microbiology laboratories should be strongly encouraged, antibiotic prescriptions should be reviewed, and macrolides should no longer be used in the empirical therapy of acute pharyngitis.

SÍNCOPE NEUROCARDIOGÉNICA - CASO CLÍNICO

Ribeiro E, Estrada J, Marques A, Ventura L, Barata D
UCIP Hospital Dona Estefânia. dCurso de Arritmologia Pediátrica Março 1999.

RESUMO: T.M.O., 11 A, sexo masculino, raça branca.

Antecedentes familiares irrelevantes, pais não consanguíneos, saudáveis. Irmão de 12A saudável. Sem antecedentes de doenças herodofamiliares.

Gravidez vigiada, 39 S, sem intercorrências, parto de termo, eutócico, hospitalar.

PN 2900 g. Apgar 9/10. Desenvolvimento estatura-ponderal e cognitivo normal. Desde os 2 A de idade "lipotímias" frequentes, desencadeadas por dor, traumatismos ou ansiedade.

Aos 8 A, na sequência de terapêutica injectável (infiltração de queloide), desencadeia convulsão tónico-clónica com perda de controle de esfíncteres com cerca de 2' de duração. É internado, faz EEG que revela "foco parietal esq....", com TAC normal.

Oito dias depois, após queda, tem nova convulsão tónico-clónica que cede em menos de 5' com diazepam rectal. Faz um período de 6 meses de terapêutica com carbamazepina, repete EEG que se revela normal, suspendendo a medicação.

Em Maio de 1998, queixa-se de dor abdominal, seguindo-se convulsão caracterizada por espasmos dos membros superiores. Deu entrada na UCIP do HDE, onde após passagem à posição ortostática se observou bradicardia com dor abdominal e lipotímia; os exames complementares revelaram-se todos normais.

Foi transferido para o Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Sta. Marta com a hipótese diagnóstica de Síncopa Neurocardiogénica.

No Hospital de Sta. Marta, faz ecocardiograma e Holter considerados normais. Foi confirmado o diagnóstico após prova de Tilt positiva, com reprodução de sintomas aos 30'. Tem alta medicado com atenolol, 25 mg/dia.

Em Dezembro de 1998, repete nova convulsão com as mesmas características, mas na posição de decúbio dorsal, na sequência de administração de terapêutica por via rectal.

Foi reobservado, tendo EEG, ECG e Holter normais.

COMA FEBRIL

Leite M, Estrada J, Ramos J, Marques A, Ventura L, Vieira JP, Trigo C, Barata D
Serviço de Urgência / Hospital de Dona Estefânia - Director: Dr. C. Vasconcelos
Unidade de Neurologia - Director: Dra. Karin Dias
Serviço Cardiologia Pediátrica / Hospital Stª Marta - Director: Dr. Sashikanta Kalu
Reunião de Casos Clínicos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Garcia de Orta - 28 Maio 1999.

RESUMO: Criança de 5 anos de idade, raça negra, natural de S. Tomé e Príncipe, residente em Portugal, internada na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia por Coma Febril.

Antecedentes Familiares: irrelevantes. Antecedentes pessoais: Malária.

História Actual: Nove dias antes do internamento inicia síndrome febril com febre elevada num contexto de amigdalite eritemato-pultácea, medicada com penicilina ao 8º dia de doença.

Internada a 07/04/1999 por persistência de febre elevada cedendo dificilmente aos antipiréticos, calafrios, cefaleias frontais e tosse produtiva. Dos exames complementares realizados salienta-se leucocitose e neutrofilia, PCR positiva, anemia normocítica normocrómica, pesquisa de *Plasmodium* (gota espessa) negativa e radiografia de Torax sem alterações.

Por meningismo (rigidez da nuca) e agravamento do estado de consciência efectua, às 20h de internamento, punção lombar que apenas revela proteinorráquia de 60 mg/dl. Às 40h de internamento por coma (S.G.9) e sinais focais, efectua uma TAC crânioencefálica sendo transferida para UCIP.

MASSA MEDIASTÍNICA - UM CASO CLÍNICO POUCO VULGAR

Lança IB*, Martins AG**, Silvestre P*, Santos M*, Vale MC*, Fernandes I* Valente R*, Barata D*, Vasconcelos CA*

* Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia - Lisboa

** Departamento de Cirurgia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia - Lisboa

Reunião de Casos Clínicos de Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Garcia de Orta - Almada - 28 Maio 1999

RESUMO: Criança de 2 anos de idade, sexo feminino, saudável, com antecedentes familiares de atopia e epilepsia. Quatro semanas antes do internamento, tem episódio inaugural de dificuldade respiratória, sem febre e com boa resposta aos broncodilactadores inalados e corticóides orais.

Por manutenção da sintomatologia, é realizada teleradiografia de tórax que revela opacidade difusa do hemitórax direito com desvio do mediastino.

A broncoscopia revela compressão extrínseca da parte posterior do 1/3 distal da traqueia.

Por necessidade de suporte ventilatório, é transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia onde faz Tomografia Axial computadorizada de torax sugestiva de tumor do mediastino anterior e médio, muito provavelmente linfangioma quístico. Durante o internamento foram excluídas outras hipóteses de diagnóstico, como quisto pericárdio, quisto broncogénico e neuroblastoma.

Por agravamento clínico é feita punção-aspiração da massa tumoral, e são drenados 750cc de líquido amarelo espesso, cujo exame citoquímico revela tratar-se de linfa.

Duas semanas após, é feita excisão cirúrgica. Tratava-se de volumoso tumor quístico, com excisão muito laboriosa dada a sua aderência às estruturas vizinhas (nomeadamente nervo frénico, veia cava superior e tronco branquiocefálico) com aspecto compatível com a hipótese diagnóstica previamente formulada.

Posteriormente, contudo, o exame anatomopatológico revelou tratar-se de um Quisto do Timo.

Palavra chave: tumores do mediastino, linfangioma, quisto do timo, congénito, embriologia.

GRANDE QUEIMADO EM CUIDADOS INTENSIVOS

Vale MC

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Chefe de Serviço: Dr. Carlos Vasconcelos

Departamento de Cirurgia pediátrica - Director: Prof. Dr. A. Gentil Martins

II Reunião de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital de Dona Estefânia - 5 e 6 Novembro 1999

RESUMO: O grande queimado é um doente de grande labilidade hidroelectrolítica, que justifica internamento numa unidade de cuidados intensivos até à sua estabilização.

Efectuou-se estudo retrospectivo dos doentes internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia, no período compreendido entre Abril de 1991 e Setembro de 1999 (8,5^A).

Foram internados um total de 33 crianças, 8 das quais sofreram mais do que um internamento.

Os agentes causais foram o fogo em 12 crianças, electricidade em 12 crianças e o líquido em 9.

Os doentes queimados por fogo apresentaram área mais extensa de queimadura (46.9±22.6%), e consequentemente maior duração de internamento (46.1±884.1H9, maior grau de instabilidade fisiológica (PRISM 11.3±4.9) e de intervenção terapêutica (TISS 31.2±9.0).

Não se observaram reinternamentos no grupo das queimaduras eléctricas, que globalmente apresentou menor gravidade nas variáveis estudadas.

Dos 8 reinternamentos, 6 ocorreram no grupo dos queimados pelo fogo.

Cinco dos seis óbitos observados ocorreram no grupo dos reinternamentos e foram causados por sépsis e choque séptico.

Palavra chave: Grande Queimado, Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), Equilíbrio Hidroelectrolítico.

HIPOXÉMIA, A PONTA DO ICEBERG

Afonso S, Santos F, Estrada J, Santos M, Santos O, Vasconcelos C

Serviço 1 Sala 2 - Responsável: Dr. Luís Espinosa; Unidade de Broncologia - Responsável: Dr. Oliveira Santos;

Departamento de Pediatria - Responsável: Prof. Doutora M^ª Gertudes Gomes da Costa;

Serviço de Urgências - Directora: Dra. Lurdes do Ó

II Reunião de Cuidados Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia. Lisboa - 5 e 6 de Novembro de 1999

RESUMO: Os autores apresentam o caso clínico de dois lactentes internados na Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital de Dona Estefânia, com taquipneia e hipoxémia por pneumonia a *Pneumocystis carinii*. Em ambos os casos isolou-se o agente no lavado bronco-alveolar.

A hipótese de existir uma infecção pelo vírus da imunodeficiência humana foi admitida e confirmada durante o presente internamento, tendo-se posteriormente chegado ao mesmo diagnóstico nos pais.

Salienta-se que o diagnóstico e a correcta terapêutica da infecção a HIV durante a gravidez, diminui substancialmente o risco de transmissão vertical. Por outro lado, a prevenção da infecção a *Pneumocystis carinii*, no lactente, com co-trimoxazol tem sido eficaz no sentido de evitar a pneumonia a este agente, situação clínica que é sempre grave e por vezes fatal.

ICTERÍCIA COLESTÁTICA E INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA

Pereira A, Ramos J, Ventura L, Neto A, Borges C, Vasconcelos C

Serviço 2 - Director: Dr. A. Roque; Unidade de Nefrologia - Responsável: Dr. Ferra de Sousa;

Departamento Medicina - Directora: Profª Doutora Gertudes G. Costa; Departamento Cirurgia - Director: Prof. Dr. Gentil Martins;

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Responsável: Dr. Carlos Vasconcelos; Serviço Urgências - Directora: Dra. Lurdes do Ó

II Reunião de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Dona Estefânia, 6 e 6 Novembro de 1999

RESUMO: Adolescente de raça branca, sexo masculino, com 12 anos de idade que uma semana antes do internamento sofreu traumatismo abdominal e dos joelhos, a que se seguiu dor abdominal de agravamento progressivo, vômitos e diarreia. Posteriormente prostração, febre, icterícia e distensão abdominal. Observado no Hospital de Faro, apresentava leucocitose com neutrofilia, trombocitopénica, PCR+, hiperbilirrubinémia com colestase e insuficiência renal pelo que foi transferido para este Hospital.

Na admissão: bom estado geral, lúcido, bem orientado e com discurso adequado. Apirético, Hipotenso, com mialgias e icterícia generalizadas, orofaringe hiperemiada, Abdómen doloroso com defesa e reacção peritonial. Acidose metabólica e hiponatrémia.

Sujeito a laparotomia, não se evidenciaram alterações para além da drenagem de 1200 ml de líquido amarelo citrico.

Admitida a hipótese de Leptospirose ou Rickettsiose iniciou antibioticoterapia adequada.

A evolução caracterizou-se por febre persistente, descamação das mãos e pés e insuficiência renal oligoanúrica com anasarca e insuficiência respiratória que levaram à instituição de ventilação mecânica e terapia de substituição renal (CVVHDF) durante 13 e 12 dias respectivamente.

Os resultados bacteriológicos conhecidos ao 4º dia de internamento, revelaram *Staphylococcus aureus* no líquido ascítico e na hemocultura do dia de admissão pelo que se instituiu tratamento com Vancomicina.

Ao 15º dia de internamento surgiu com artrite séptica do joelho, de onde foi também isolado *Staphylococcus aureus* sensível à Oxacilina, tal como o anterior. A terapêutica com Vancomicina foi substituída por Flucloxacilina associada a Amicacina. Posteriormente surge com abscesso intraesplénico e foi submetido a drenagem cirúrgica.

As serologias para Leptospirose e para Rickettsioses foram negativas.

A conjugação dos vários elementos clínicos e laboratoriais permitem-nos admitir como mais provável o diagnóstico de Choque tóxico estafilocócico.

ÍNDICES DE GRAVIDADE/ DIAS DE INTERNAMENTO/ GASTOS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Vasconcelos C, Fernandes I

Unidade de Cuidados Intensivos - Responsável: Dr Carlos Vasconcelos;

Serviço de Urgência - Directora: Dra. Lurdes do Ó

II Reunião de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Dona Estefânia - Lisboa, 5 e 6 Novembro de 1999

A avaliação da duração do internamento em cuidados intensivos constitui um método simples ainda que indirecto de analisar a qualidade de utilização e a rentabilidade das Unidades.

Os autores fazem o estudo de 4 anos (Agosto de 1996 a Agosto de 1999) em que analisam a demora do internamento, sua relação com o Índice de Gravidade PRISM e com o risco de Mortalidade.

A demora média mais elevada verificou-se nos doentes com médio e elevado risco de mortalidade e também naqueles cujo resultado previsto foi oposto do observado independentemente de serem de baixo ou elevado risco.

Os doentes com estadias prolongadas superiores a 7 dias representaram 14,3% e utilizam mais de 50% do número total dos dias de internamento.

O custo dia da UCIP é quatro vezes o da enfermaria; cerca de 2/3 dos gastos totais dos cuidados intensivos são utilizados no pessoal. Estes são constantes e independentes da gravidade clínica do doente.

Há que os rentabilizar aplicando-os nos doentes graves para os quais os cuidados intensivos estão vocacionados e dimensionados.

INTOXICAÇÃO ACIDENTAL COM METADONA - A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Amador A, Loite M, Valente R, Fernandes I, Barata D, Vasconcelos C

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Responsável: Dr. Carlos Vasconcelos;

Serviço de Urgência - Directora: Dra. Lurdes do Ó

II Reunião de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia - Lisboa, 5 e 6 Novembro de 1999

RESUMO: A Metadona é um opióide de acção prolongada considerada equipotente à morfina e com a grande vantagem de ter uma boa biodisponibilidade por via oral.

Em Portugal, a Metadona é utilizada desde há mais de duas décadas em programas de substituição opiácea para toxicod dependentes mas foi só nos últimos três anos que se verificou uma expansão da sua utilização.

Os efeitos secundários mais frequentes e graves da Metadona relacionam-se com as situações de intoxicação aguda (*overdose*) em indivíduos que recaíram e voltaram a consumir a sua dose anterior. Existem, também, situações de intoxicação em crianças provocadas pela ingestão acidental com este tipo de opiáceo potente.

Os autores apresentam dois casos clínicos de intoxicação acidental com Metadona, internados na Unidade de Cuidados Intensivos pediátricos do Hospital de Dona Estefânia com um quadro de alterações do estado de consciência e apneia. Em ambos os casos verificou-se melhoria após a administração de naloxone (doses repetidas), tendo ambas tido alta sem sequelas.

A propósito deste tema os autores alertam para os cuidados a ter na utilização desta substância e para as medidas de segurança com o seu armazenamento e distribuição.

UM CASO CLÍNICO DE MIELOPATIA TRANSVERSA

Vieira JP, Barata D, Ortet O, Abranches M, Gomes JM

Serviço - Director: Dr. A. Roque; Unidade de Nefrologia - Responsável: Dr. Ferra de Sousa;

Unidade de Neurologia Pediátrica - Chefe de Serviço: Dra. Karín Dias;

Departamento Medicina - Directora: Profª Doutora Gertudes G. Costa;

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Responsável: Dr. Carlos Vasconcelos; Instituto Português de Reumatologia,

Serviço Urgência - Directora: Dra. Lurdes do Ó

II Reunião de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Dona Estefânia - Lisboa 5 e 6 Novembro de 1999

RESUMO: Apresentamos o caso clínico de uma criança de sexo feminino, de 5 anos de idade, com história de doença febril de 7 meses de evolução, com artralguas e exantema transitório difuso que, de forma aguda, apresentou paraplegia com retenção urinária.

Esta situação evoluiu, em cerca de dois dias para tetraplegia, com necessidade de ventilação mecânica. A recuperação foi lenta e parcial.

Os estudos de imagem, por Ressonância Magnética, demonstraram uma extensa anomalia de sinal intramedular, compatível com mielite. A avaliação laboratorial levou ao diagnóstico de Lupus Eritematoso Disseminado.

Discutimos brevemente os aspectos de diagnóstico e de diagnóstico diferencial desta situação.

UM CASO DE PANCREATITE AGUDA DESENCADEADA POR ANTIRETROVIRAIS

Amador A, Pereira A, Bessa A, Almeida T, Marques A, Vasconcelos C

Unidade de Imuno-hematologia - Responsável: Dr. Lino Rosado;

Departamento Medicina - Directora: Profª Doutora Gertudes G. Costa;

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Responsável: Dr. Carlos Vasconcelos; Serviço Urgência - Directora: Dra. Lurdes do Ó
II Reunião de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Dona Estefânia - Lisboa 5 e 6 Novembro de 1999

RESUMO: A pancreatite, embora seja considerada uma entidade rara na criança, cada vez mais tem de entrar no diagnóstico diferencial da dor abdominal aguda.

Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 8 anos, sexo masculino, raça negra, seguida na Unidade de Imuno-hematologia do Hospital de Dona Estefânia por SIDA por VIH2. Estava medicada há cerca de 10 meses com terapêutica antiretroviral (DDI e D4T) assim como com profilaxia para o *Pneumocystis carinii* com co-trimoxazol.

Iniciou subitamente um quadro clínico de dores abdominais e vômitos. Após ter sido observado no Serviço de Urgência do Hospital de Dona Estefânia e ter efectuado exames auxiliares, foi colocado o diagnóstico de pancreatite aguda.

Foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, em pausa alimentar, aspiração gástrica, analgésicos e soros endovenosos, a que se seguiu a introdução de alimentação parentérica.

Foi decidido manter o co-trimoxazol, mas suspendeu a terapêutica anti-retroviral dada a incidência da pancreatite como complicação da sua administração.

Os outros estudos etiológicos efectuados, nomeadamente virológicos, foram negativos.

A evolução foi favorável.

Conclusão: O caso ilustra a relação causa-efeito entre os antiretrovirais e a ocorrência de pancreatite aguda, traduzida pela melhoria ocorrida após a suspensão do factor desencadeante.

O dilema reside na necessidade de manter a terapêutica antiretroviral e a sua repercussão na vida do doente.

BAIXA ESTATURA - CASO CLÍNICO

Ribeiro E, Lopes L, Blanco C

Consulta Externa de Pediatria Médica do HDE, Reunião do Serviço 1, Novembro de 1999

RESUMO: Os autores apresentam um caso clínico de uma criança de sexo feminino de 4^A 1/2 enviada do médico assistente por baixa estatura.

Antecedentes familiares irrelevantes. Pais jovens e saudáveis. Irmã de 2 A saudável.

IIIIGIIP vigiada e sem intercorrências. Parto de termo, forceps, hospitalar. LIG.

Icterícia fisiológica. Alta Hospitalar ao 5º dia.

Varicela aos 4^A, negando outras patologias.

Desenvolvimento psico-motor adequado, curvas de peso e crescimento indisponíveis!

Ao exame objectivo detectava-se: baixa estatura (Alt < P5 2DP), orelhas de implantação baixa, tórax largo, cubitus valgus, unhas hiperconvexas e triangulares, palato ogival.

Colocou-se a hipótese diagnóstica de S. Turner que o cariótipo veio confirmar, tratando-se de um caso de mosaicismo - MOS 45, X [57]/ 46, X, del (X) (P11.22)[28].

Discutem-se de seguida as modalidades e indicações terapêuticas.

Resumem-se as causas de baixa estatura mais frequentes, os seus diagnósticos diferenciais e um modelo linear de raciocínio nestas circunstâncias.

CRESCIMENTO E DESENVOLVIMENTO NA DISPLASIA BRONCOPULMONAR - CASUÍSTICA DA CPI-NÚCLEO DE DBP (1994-1999)

Coelho M*, Velha I**

Hospital de Dona Estefânia, Departamento de Medicina, Consulta de Pneumologia Infantil (CPI), Núcleo de Displasia broncopulmonar(DBP)–Responsável: Dr João Carapau; **Serviço de enfermagem-Cons.externa

In: Mesa redonda "Crescimento e desenvolvimento na doença crónica" - 4º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa, Lisboa, 22-24 de Novembro de 1999

Palavras chave: Displasia broncopulmonar; Crescimento; Desenvolvimento; Criança

RESUMO: O grande prematuro é mais susceptível a uma variedade de problemas, entre os quais alterações do crescimento e desenvolvimento. A existência concomitante de insuficiência respiratória persistente própria da Displasia broncopulmonar(DBP), adiciona e potencia muitos deles. Nos prematuros com DBP em geral espera-se: I-atraso na recuperação do Peso ao Nascer (PN) e no atingimento do peso adequado às 40 S idade pós-concepcional, atenuação/ausência do "pulo" normal do crescimento do 1º ano de vida e peso e estatura na idade escolar abaixo da média das crianças saudáveis; II-múltiplas e frequentes perturbações do desenvolvimento psicomotor, estando indicado o rastreio sistemático, pelo menos, das mais importantes e comuns. Na Consulta de DBP(1994-1999), estão inscritas 28 crianças (Masc 12/Fem 16; 2 óbitos; zero abandonos). O apoio ao crescimento e desenvolvimento é um objectivo da CPI-DBP. O programa "Um dia no hospital" é fundamental no seguimento. A "Equipa Pneumológica de Apoio Domiciliário" aguarda aprovação. Nestas 28 crianças observámos: A) **CRESCIMENTO:** 1)**PESO:** aumento rápido após as 1ªs consultas com entrada nos percentis (Pcts) normais e passando frequentemente ≥ 1 canais de Pct com aceleração normal do 1º ano; padrão adequado de progressão continuado na idade pré-escolar e escolar. 2)**ESTATURA:** aceleração após alguns meses de seguimento, maioria crescendo nos Pcts normais ou paralelamente aos Pcts normais e na idade pré-escolar e escolar atingimento ou passagem da estatura média das crianças saudáveis. 3)**PERÍMETRO CRANIANO:** maioria nos Pcts normais, mas 4 rapazes e 2 raparigas com alterações(2 macrocefalia/hidrocefalia estável; 4 microcefalia/atrofia cortical) estando a evolução do PC prioritariamente dependente de eventos pré e perinatais e secundariamente da existência ou não de displasia. B)**DESENVOLVIMENTO:** 24 das 26 crianças (>85%) tem ≥ 1 problemas: 1)**NEUROMOTORES:** ligeiros-66%, P.Cerebral-33%; 2)**VISÃO** (21 avaliadas):38% com problemas e óculos em 50%; 3)**AUDIÇÃO**(24 avaliadas): surdez transmissão 33%,aparelhadas 50%; 4)**COMPORTEAMENTO:**2 rapazes S.hiperactividade. 5)**OUTROS:**pelo menos 3 crianças com deficiência cognitiva importante

CONCLUSÕES: Grupo muito seleccionado de ex-prematuros com DBP, a que se aplicou um "Programa" de seguimento (intervenções multidisciplinares/coordenação do núcleo da CPI-DBP) em que se conseguiu padrão de crescimento semelhante aos prematuros sem doença respiratória e alteração das limitações habitualmente atribuídas. O rastreio sistemático permitiu a detecção de múltiplos problemas do DPM e a introdução de medidas de apoio e correctivas, quando possível. Após a recuperação cardiorespiratória e nutricional, a DBP tornou-se rápida e definitivamente uma doença com grandes implicações sociais, com grande transferência de responsabilidades para as estruturas de assistência social e de recuperação/integração na comunidade.

A PROPÓSITO DUMA AMBIGUIDADE SEXUAL

Limbert C*, Santos H**, Couto HS***, Mota A*

* Serviço 1, Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

** Unidade de Genética, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

*** Departamento de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Inês, DN: 17/05/83, raça caucasiana, aparentemente saudável.

Antecedentes familiares irrelevantes. Antecedentes pessoais: hipertrofia do clitoris detectada aos 3 anos de idade, tendo nessa altura realizado cariótipo que revelou 46XY, não tendo sido este achado devidamente valorizado pela família.

Recorre à Consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia aos 14 anos por hirsutismo, aumento do volume do clitoris e tumefacção dos grandes lábios.

Ao exame objectivo apresentava: - 178 cm (>P90), voz grave, pêlos escuros, enrolados na região púbica (PP4) com extensão à linha branca, testículos palpáveis (8 e 6cm) nas bolsas, pénis (8,5cm).

Realizou ecografia pélvica que não demonstrou estruturas mullerianas ou gónadas intrapélvicas. Os exames laboratoriais revelaram: LH - 3,7mU/ml; FSH- 9,0 mU/ml; Testosterona - 548 ng/dl; DHT - 11,9 ng/dl; relação T/DHT - 46,1; 170H- progesterona - 1,0 ng/ml; Δ 4-androstenediona - 2,4 ng/ml; após estimulação com hCG a testosterona, a DHT, relação T/DHT passaram a 1277ng/dl, 18,4ng/dl e 69,4, respectivamente. Para adopção definitiva do sexo de criação, foi sujeita a gonadectomia e plastia dos genitais externos e iniciou terapêutica substitutiva com associação estroprogestativa. Após 2 anos de terapêutica atingiu 180 cm de altura, apresentando morfotipo feminino. Plastia definitiva dos genitais em curso.

DIABETES INSÍPIDA - A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Coelho I, Casimiro A, Santos F, Pina R, Fonseca G, Mota A
Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

A suspeita clínica de Diabetes Insípida é pouco frequente na idade pediátrica. O seu diagnóstico "aparentemente fácil", requer sempre a investigação de patologia subjacente.

Apresentam-se dois casos clínicos de diabetes insípida confirmados com provas de restrição hídrica e de resposta à D-desaminovasopressina (DDAVP). Encontraram-se como causas uma Histiocitose X e um Astrocitoma, que não eram evidentes aquando do aparecimento da diabetes insípida (TAC e RMN normais); só o seguimento atento da situação, com realização de imagiologia e biópsia cirúrgica, tornou possível os diagnósticos e uma orientação terapêutica adequada (radioterapia e quimioterapia).

Conclusão: A entidade diabetes insípida idiopática afigura-se-nos cada vez mais difícil de provar.

DIABETES INSULINO-DEPENDENTE (DMID) E DOENÇA AUTO-IMUNE DA TIROIDE

Neto B, Fonseca G, Mota A
Unidade de Endocrinologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia

Havendo antecedentes familiares de DMID, a doença da tiroide é a forma mais frequente de doença endócrina que se lhe encontra associada.

A classificação das síndromes auto-imuners poliglandulares foi revista em 1980 (Neufeld e colaboradores) e de acordo com esta, a DMID entra nos tipos I, II e IIIA.

Dois em cada três doentes com síndrome poliglandular auto-imune II e IIIA desenvolvem quer Doença de Graves, quer Tiroidite de Hashimoto.

Apresentam-se dois casos de doença poliglandular autoimune tipo IIIA com quadro clínico distinto.

No primeiro, a Tiroidite de Hashimoto precede de cerca de 20 meses a manifestação inicial de DMID e a sua evolução faz-se no sentido de Hipotiroidismo.

No segundo há uma coexistência de bócio com o aparecimento de poliúria e polidipsia. A avaliação laboratorial três meses após o início dos sintomas, é compatível com hipertiroidismo e observam-se Anticorpos antimicrosoma (AAM) e Anticorpos anti-receptores (TRAB).

MACROGLOSSIA OPERÁVEL?

Paulino E, Almeida P, Alves R, Almeida T, Lopes L, Mota A

Serviço 1: Unidade de Endocrinologia; Unidade de Imuno-hematologia; Serviço 3 Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Apresentamos o caso clínico da Marcília, uma criança de 27 meses vinda à Consulta de Cirurgia Pediátrica por iniciativa da mãe para esclarecimento de macroglossia.

Tratava-se de uma criança natural e residente em Cabo Verde. Antecedentes familiares irrelevantes. Antecedentes pessoais irrelevantes à excepção de atraso global de desenvolvimento psicomotor: põe-se de pé agarrada, compreende algumas palavras ditas pela mãe mas não fala. O exame objectivo revelou: peso - 11.84 kg (P 50-75), comprimento - 84 cm (<P5, P50 de 18 meses); fontanela anterior não encerrada com 4-5 cm de diâmetro, fâcies grosseira com macroglossia exuberante acompanhada de ingurgitamento venoso da base da língua, conjuntivas descoradas, pele de tonalidade amarelada; cifose lombo-torácica; restante observação sem alterações. Face a este quadro clínico exuberante foi posta como hipótese diagnóstica mais provável o hipotiroidismo congénito eventualmente associado a um hemangioma / hemolinfangioma da língua. Os exames auxiliares de diagnóstico revelaram: anemia normocítica normocrómica; alterações da coagulação; T4-<0,4µg/dl (V.N: 4,5 - 12,5 µg/dl), FT4 - <0,1ng/dl (V.N: 0,9 - 2ng/dl), TSH - 397 µUI/ml (V.N: 0,3-5 µUI/ml); idade óssea de 6 meses e displasia acetabular das cabeças dos fémures. Confirmou-se, assim, o hipotiroidismo congénito iniciando terapêutica com l-tiroxina, assistindo-se à reversão completa do quadro clínico e laboratorial.

Os casos de hipotiroidismo congénito de causa hipotálamo-hipofisária e algum caso de hipotiroidismo primário que possa ter passado as "malhas" do diagnóstico precoce, podem só ser diagnosticados tardiamente por as manifestações iniciais terem passado despercebidas, pelo que nos pareceu oportuno a apresentação deste caso. De notar, ainda, que as alterações da coagulação detectadas neste doente, têm sido apenas descritas em adultos.

UM CASO DE BAIXA ESTATURA COM "CAUSA OCULTA"

Garrão A*, Pina A**, Mota A**

* Serviço de Endocrinologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa

**Unidade de Endocrinologia do Hospital Dona Estefânia (HDE)

Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo feminino, com história de atraso de crescimento intra-uterino, enviada à consulta de endocrinologia pediátrica do HDE aos 26 meses por "baixa estatura". Aquando da primeira observação apresentava uma estatura de 81,5 cm (p 10) e o peso de 9,750 kg (p<3). A idade óssea era sobreponível à real. Foi excluída a existência de disfunção tiroideia, alteração do metabolismo fosfo-cálcico e síndrome dismórfico. Não se identificaram alterações morfológicas sugestivas de síndrome de Turner. Entre a inscrição na consulta e os 4 anos de idade verificou-se uma desaceleração do crescimento com estabilização das estaturas num p<3. Descrevem-se as intercorrências clínicas, a investigação realizada e o diagnóstico final.

DER P 1 AND DER F 1 ANTIGEN CONCENTRATIONS: SPECIES COMPETITION?

Mário Morais Almeida*, Enrique Fernandez-Caldas**, Rita Câmara***, Ângela Gaspar*, Ana Marques***, Paula Ornelas***, Graça Pires*, Conceição Ornelas***, Jorge Romeira***, Fernando Drummond Borges***, José Rosado Pinto*
*Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal; **CBF-Leti, Madrid, Spain; ***Immunoallergy Unit, Funchal Hospital Centre, Madeira, Portugal.

Apresentação: 55th Annual Meeting of American Academy of Allergy and Asthma Immunology, Orlando, 26 de Fevereiro a 3 de Março de 1999.

The aim of this work, included in a epidemiological study of childhood allergic diseases in Madeira Archipelago, was to characterise the levels of Dermatophagoides allergens Der p1 and Der f1 and the correlation between those exposition in this sub-tropical region. Dust samples were collected with a standard procedure (Nilfisk® - 2 minutes / square meter), from the mattresses of 87 asthmatic children, residents from all over Madeira Island. The allergen concentrations ($\mu\text{g/g}$ dust) were analysed using a two-site monoclonal antibody assay (Indoor Biotechnologies). Results: Mite dust allergens, Der p1 and Der f1, were not identified in five samples. Geometric mean was $3.0 \mu\text{g/g}$ to Der p1 and $0.3 \mu\text{g/g}$ to Der f1. Der p1 levels were greater than Der f1 in 70 houses (81%): 9 samples had between 1.1 and 10 times more; 11 samples had between 10 and 100 times more; 10 had between 100 and 1000 times more; 40 mattresses had levels greater than 1000 times. In 59 of this 70 houses (84%) we found Der p1 levels greater than $2\mu\text{g/g}$, related in 97% of cases with Der f1 levels lower than $2\mu\text{g/g}$. Der f1 levels were greater than Der p1 only in 14% (12) of the mattresses: 4 had levels between 1.1 and 10 times more; 5 had 10 to 50 times more; 3 had between 50 to 73. The statistical analysis showed a negative correlation coefficient between Der p1 and Der f1 levels ($r=-0.07$). Conclusions: In this region, we identified a clear predominance of Dermatophagoides pteronyssinus specie. Our results suggest that when one mite population reach significant extent, quantified by allergen levels, the other specie had a poor expression.

CHILDHOOD RECURRENT WHEEZING - PROSPECTIVE STUDY

Ângela Gaspar, M.Morais de Almeida, Graça Pires, Sara Prates, Rita Câmara, J.M.Abreu Nogueira, J.F.Rosado Pinto
Immunology Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

Apresentação: VI Encontro Internacional de Imunoalergologia Pediátrica em Portugal, Ponta Delgada, 3 a 7 de Junho de 1999.

A 3 years prospective cohort study was performed, in order to correlate clinical outcome of recurrent wheezing in the first years of life, with prognostic factors for the persistence of symptoms. A group of 308 children with bronchial asthma, aged ≤ 6 years, was enrolled (questionnaire, skin prick tests - SPT - and serum total IgE levels); three years later, 93% of the initial sample ($n=287$) were clinically reevaluated and it was performed SPT to those who had previously shown negative results. It was observed a direct relation between allergen sensitisation and persistence of symptoms ($p<0.0001$); 97% of the atopic patients remained with symptoms vs less than 40% of the non atopics. It was also found a relation between persistence of symptoms and personal history of rhinitis and/or atopic dermatitis ($p<0.0001$), beginning of symptoms ≥ 3 years ($p=0.0009$) and raised levels of total IgE ($p<0.0001$). A relationship between new sensitisation and clinical outcome was found ($p<0.0001$); 58% of non-atopic children with persistence of symptoms become sensitised. Family history of allergy ($p>0.49$) or bronchial asthma ($p>0.41$) were not identified as risk factors. As conclusion, worse prognosis factors, characterising different phenotypes, were identified: personal history of allergic disease, beginning of symptoms ≥ 3 years, allergen sensitisation, namely house dust mites and raised levels of total IgE. In a significant number of patients clinical symptoms can precede atopic sensitisation.

FOOD ALLERGY IN CHILDREN - DATA FROM AN ALLERGY OUTPATIENT CLINIC

Mário Morais de Almeida, Sara Prates, Cristina Arêde, Níla Godinho, Céu Tavares, Paula Martins, Edna Rosa, Graça Pires, Ângela Gaspar, Elsa Pargana, José Rosado Pinto
Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

Apresentação: VI Encontro Internacional de Imunoalergologia Pediátrica em Portugal, Ponta Delgada, 3 a 7 de Junho de 1999.

Background: In Western countries the prevalence of food allergy is estimated to be about 2% in the general population and up to 10% in children. However data are limited, namely in what concerns Portugal. **Purpose:** To evaluate the prevalence of food allergy in children at our outpatient clinic. **Methods:** We reviewed the clinical charts of 4879 patients, aged 18 years old or less, seen during 1998. The diagnosis was based in clinical history, skin prick tests and food oral challenge. **Results:** We found 414 children with food allergy (8.5%) – 257 male and 157 female (ratio M/F – 1.6/1), corresponding to 477 food allergy disorders, present or past. The most common food-allergen source was milk (219 cases, 45.9%), followed by egg (136 cases, 28.5%); fish (31 cases, 6.5%); cereals (27 cases, 5.7%); peanut (18 cases, 3.8%); fresh fruits (14 cases, 2.9%); crustaceous (13 cases, 2.7%); tree nuts (7 cases, 1.5%); vegetables (5 cases, 1.1%); molluscs (3 cases, 0.6%); cocoa (2 cases, 0.4%); meat (1 case, 0.2%) and spice (1 case, 0.2%). The number of sensitisations with clinical relevance during life was one in 354 cases; two in 51 cases; three in 8 cases; four in 1 case. There were no patients with more than four sensitisations. **Conclusions:** The diagnosis of food allergy should always be based upon an accurate and comprehensive history, backed up by valid and appropriate diagnostic tests. Considering the expected prevalence of food allergy in children, the prevalence that we found in our study, involving patients referred to an allergy outpatient clinic, was low. The food most frequently implicated was milk, followed by egg and fish, closely related to the feeding habits of our population. Sensitisation to only one food was the most usual situation.

PARENTAL RISK FACTORS IN CHILDHOOD ASTHMA

Ângela Gaspar, Mário Morais de Almeida, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto
Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

Apresentações:

55th Annual Meeting of American Academy of Allergy and Asthma Immunology, Orlando, 26 de Fevereiro a 3 de Março de 1999.
XX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Porto, 30 de Setembro a 2 de Outubro de 1999.

The presence of an inherited predisposition in asthma and other allergic diseases is long-time known; although mechanisms underlying the inheritance are poorly understood, as is the relative contribution of maternal and paternal conditions to disease severity. The authors present two studies, with the purpose of evaluate the importance of family history of asthma, namely parental asthma, as severity risk factor, related to hospitalization and as prognostic factor related to the persistence of symptoms in childhood asthma. Methods: Study 1 - We studied 128 children, mean age of 4.3 years, admitted for asthma, during a period of two years, correlating the obtained data with a control group (matched sample of asthmatic outpatients). Study 2 - We performed a 3 years prospective study, to correlate clinical outcome of 287 outpatients with childhood asthma, aged ≤ 6 years. Results: Study 1 - Family history of allergy ($p=0.008$) and asthma ($p<0.0001$) were identified as significant risk factors for hospital admission. Parental asthma occurs in 56% of the inpatients vs 33% of the outpatients ($p=0.0004$); familial history of asthma in others relatives, than parents, was similar in both samples ($p=0.32$). For parental asthma in particular, the risk for hospitalization was significantly higher in children with maternal asthma ($p<0.0001$), than in those with paternal asthma ($p=0.26$); a child with an asthmatic mother has 2 times greater risk for hospital admission. Study 2 - Family history of allergy and asthma occurs in the majority (84% and 74%) of the studied children. The persistence of symptoms was not related either with family history of allergy ($p=0.49$) or asthma ($p=0.41$). Conclusions: Parental asthma, mainly maternal asthma, was identified as an independent significant risk factor for the severity of childhood asthma, but it was not identified as a prognostic risk factor related to the persistence of symptoms.

REACTIVIDADE CUTÂNEA INESPECÍFICA EM ESTUDOS POPULACIONAIS

Mário Morais de Almeida*, Ângela Gaspar*, Ana Romeira*, Graça Sampaio*, Céu Teixeira**, Rita Câmara***, Ana Marques***, Dulce Lopes****, Kim Mui leong****, Isabel Andrade****, Nuno Andrade****, Cristina Santa Marta*, Graça Pires*, Jorge Romeira**, Nuno Neuparth*, Fernando Drummond Borges**, Jorge Humberto****, José Rosado Pinto*

*Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; **Hospital Dr Agostinho Neto, Praia, República de Cabo Verde; ***Unidade de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Funchal, Madeira; ****Hospital Dr Baptista de Sousa, Mindelo, República de Cabo Verde; *****Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Conde São Januário, Macau.

Apresentação: XX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Porto, 30 de Setembro a 2 de Outubro de 1999.

Os testes cutâneos por *prick* (TC) constituem o método diagnóstico de eleição no estudo da sensibilização alérgica, sendo no entanto influenciados por diversos factores. Não se encontram disponíveis dados sobre a quantificação da reactividade cutânea inespecífica em estudos populacionais pediátricos, incluindo amostras de raças diversas.

Objectivo: Avaliar e correlacionar a reactividade cutânea à histamina em crianças de diferentes raças, bem como a possível influência de factores como o sexo e a atopia.

Material e Métodos: Englobado em estudos epidemiológicos populacionais, foram estudadas 1542 crianças (6 a 12 anos), 244 de raça Negra na República de Cabo Verde, 588 Caucásicas na Ilha da Madeira e 710 de raça Mongólica em Macau. A todas as crianças foram efectuados TC com aeroalergenos, utilizando como referência positiva um extracto de histamina a 10mg/ml (Merck Allergopharma). Foi efectuada análise comparativa do diâmetro médio da pápula induzida pela histamina.

Resultados: Encontraram-se diferenças estatisticamente significativas nos diâmetros médios das pápulas induzidas pela histamina nas várias populações estudadas ($p < 0.014$), correspondendo a um valor médio (\pm DP) de: Macau - 3.58 (\pm 1.01) mm; Cabo Verde - 3.91 (\pm 1.08) mm; Madeira - 6.59 (\pm 1.45) mm. O diâmetro das pápulas variou de 2 a 19.5mm. As crianças atópicas apresentaram uma maior reactividade cutânea à histamina, com significado estatístico ($p < 0.008$). Comparando a reactividade cutânea entre as crianças atópicas das várias populações, verificou-se que as diferenças encontradas mantinham-se significativas ($p < 0.006$). A reactividade cutânea por sexos não revelou diferenças em todas as populações ($p > 0.14$).

Conclusões: Demonstrou-se que a reactividade cutânea inespecífica é influenciada pela atopia e por factores raciais, independentemente da sensibilização alérgica. A reactividade cutânea é independente da variável sexo, sendo superior nas crianças atópicas e na população caucasiana.

DOENÇAS ALÉRGICAS NA CRIANÇA: DA EPIDEMIOLOGIA À PREVENÇÃO. ESTUDO EM TRÊS CONTINENTES.

Mário Morais de Almeida^{*}, Ângela Gaspar^{*}, Céu Teixeira^{**}, Cristina Santa Marta^{*}, Graça Pires^{*}, Rita Câmara^{***}, Ana Marques^{***}, Dulce Lopes^{****}, Kim Mui leong^{*****}, Isabel Andrade^{*****}, Nuno Andrade^{*****}, Jorge Romeira^{***}, Nuno Neuparth^{*}, Fernando Drummond Borges^{***}, Jorge Humberto^{*****}, José Rosado Pinto^{*}

^{*}Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ^{**}Hospital Dr. Agostinho Neto, Praia, Cabo Verde; ^{***}Unidade de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Funchal, Madeira; ^{****}Hospital Dr. Baptista de Sousa, Mindelo, Cabo Verde; ^{*****}Serviço de Pedialria, Centro Hospitalar Conde São Januário, Macau.

Apresentação: 4^o Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa, 22 a 24 de Novembro de 1999, tendo sido atribuído o Prémio para a melhor Comunicação Livre.

Nas últimas décadas tem-se verificado um aumento na prevalência das doenças alérgicas, particularmente em idade pediátrica. A expressão destas doenças depende de um balanço entre factores de risco genéticos e do ambiente.

Objectivo: Pretendeu-se com este trabalho estudar a prevalência e factores de risco das doenças alérgicas na criança, correlacionando os dados obtidos em regiões de língua oficial portuguesa, com diferentes influências genéticas, culturais e ambientais.

Material e Métodos: Foram incluídas amostras randomizadas de crianças em idade escolar (6-16 anos), estudadas com a mesma metodologia: questionário normalizado, testes cutâneos por *prick* e prova de provocação brônquica com metacolina. Em 1993, na Ilha do Sal, foram estudadas 235 crianças de raça Negra (população total neste grupo etário: 2.300); em 1994, na Ilha de S. Vicente, foram incluídas 588 crianças de raça Negra (total de 8.000); em 1995, na Ilha da Madeira, foram estudadas 1.061 crianças de raça Caucasiana (total de 18.000); em 1997, em Macau, foram incluídas 1.385 crianças de raça Mongólica (total de 35.000).

Resultados: Na Ilha da Madeira encontramos a maior prevalência de asma activa, ou seja sintomas no último ano (14.6%) e de atopia (54.1%). Na República de Cabo Verde identificou-se uma prevalência de asma activa semelhante, embora inferior (Sal:10.6%; S.Vicente:7%), mas com uma prevalência de sensibilização alérgica extremamente baixa (Sal:6%; S.Vicente:11.9%). Em Macau encontramos a mais baixa prevalência de asma em actividade (1.3%), associada a uma significativa prevalência de atopia (48.6%). O teste de hiperreactividade brônquica foi positivo, respectivamente, em 25, 66, 70 e 88% dos asmáticos do Sal, S.Vicente, Madeira e Macau.

Conclusões: As diferenças estatisticamente significativas nas prevalências de asma e de atopia em crianças do mesmo grupo etário, evidenciam a importância da genética, ligada à raça, na patogénese das doenças alérgicas, modulada pelas variáveis ambientais e pelo estilo de vida das populações. Como consequência deste projecto multicêntrico, foi possível planificar cuidados de Saúde na patologia alérgica, nomeadamente em termos de prevenção e de educação, cujos custos directos e indirectos certamente irão aumentar no próximo Milénio.

ADOLESCENTS AND SCHOOL ASTHMA KNOWLEDGE AND ATTITUDES

P. Leiria Pinto, M. Cordeiro, R. Pinto
Allergy Department, Hospital de D. Estefânia.
Maternal and Child Health Department.
Universidade Nova de Lisboa, Lisbon-Portugal
Publicado: *Allergol et Immunopathol* 1999; 27(5): 245-253

SUMMARY

INTRODUCTION: bronchial asthma is a chronic disease that affects a high percentage of adolescents, with a significant restriction of daily activities, and is a cause of school absenteeism. The relationship between adolescents and asthma disease in school were assessed with a view to improving knowledge about the asthmatic adolescent.

METHODS: a survey was conducted in the Lisbon metropolitan area, covering urban (Lisbon) and rural (Lourinhã) zones and including 1879 students and 81 teachers from the 7th to 9th high school years. The study groups were asthmatic students, their peers and teachers. A self-administered questionnaire was applied to collect information. The results were compared with a reference group of 91 asthmatic students attending our Department of Immunoallergy. Cotinine urinary measurements were made in a sample of asthmatics and a control group.

RESULTS: the prevalence of current asthma among students was 10%. Estimates of asthma annual burden among 7th to 9th year students from Lisbon and Lourinhã high schools included 4.307 days missed from school, 4.148 medical consultations and a minimum of 351 hospital emergency care and 80 hospital admissions. Exposure to passive smoking was not significantly different between asthmatic students and their peers. Cotinine urinary measurements did not discriminate between exposed and non-exposed individuals. Cigarette smoking was almost as common among adolescents asthmatics (5.4%) as it was in non-asthmatic subjects (6.7%). However, 55% of asthmatics mentioned active and passive smoking as an asthma exacerbating factor. Asthmatic students, their peers and teachers showed a deficient knowledge about asthma (mean group scores: 17.6; 14.2 and 17.7 of a possible 30), particularly in the areas related to asthma recognition and its management. Asthmatics attending our Allergy Department had the highest scores. All groups showed tolerance in the sense of a positive and understanding attitude toward a person with asthma. However, traditional beliefs about asthma disease (dependence, inferiority...) were confirmed. A positive correlation between knowledge levels and tolerance attitudes were found.

CONCLUSION: in view of the dimension of the asthma problem in adolescence and its social and economic impact, it is justifiable to assess the need for the implementation of asthma education programs in schools in order to improve asthma management by adolescents and their schools.

KEY-WORDS: Adolescent asthma; Asthma knowledge; Impact of asthma.

CURSO DE FÉRIAS DAS CRIANÇAS ASMÁTICAS PROMOVIDO PELO SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - EXPERIÊNCIA E COLABORAÇÃO DO SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E DE REABILITAÇÃO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA.

Teixeira A*, Pedreira A*, Seixo I*, Nogueira JA**, Godinho N**, Arede C**, Pinto JR**, Portela M^{PH}*

*Serviço de M. F. R. do H. D. Estefânia

**Serviço de Imunoalergologia do H. D. Estefânia

Anualmente o Serviço de Imunoalergologia organiza um curso de férias, com uma semana de duração, para crianças asmáticas, em Gouveia - Serra da Estrela (altitude 1300m).

O Serviço de Medicina Física e de Reabilitação desde o início que tem colaborado com o envio de um fisioterapeuta.

Este ano pensámos dar uma nova dinâmica ao nosso trabalho, promovendo o ensino às crianças asmáticas sobre a sua doença e o tratamento adequado, nomeadamente na área da Reeducação Respiratória.

As crianças foram acompanhadas por uma equipa multidisciplinar: Imunoalergologistas, Fisiatra, Psicólogos, Enfermeiras, Fisioterapeuta e Professoras.

O ensino efectuado versou sobre os seguintes temas: higiene de vida, conceitos básicos sobre a respiração normal, técnicas de relaxamento durante as crises, correcção postural e prática de desporto.

Para avaliar o conhecimento que as crianças tinham sobre a sua doença e qual o seu comportamento perante uma crise asmática, realizou-se um questionário no início e no fim do curso.

Integraram o curso 35 crianças provenientes das consultas de Imunoalergologia dos Hospitais de Dona Estefânia, Pediátrico de Coimbra, de São João do Porto e Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, com idade compreendida entre os 8 e 10 anos, sendo 19 rapazes e 16 raparigas.

Desta amostragem, 51,4% já tinham efectuado Reeducação Respiratória. Em relação ao desporto, 62,8% praticam-no com regularidade. Durante as crises asmáticas o absentismo escolar é inferior a uma semana, em 74,2% das crianças estudadas.

Palavra chave: Reeducação respiratória e asma.

INTERNAMENTO POR BRONQUIOLITE- ANÁLISE DE UMA POPULAÇÃO

Sara Prates, Mário Almeida, Virginia Loureiro, Vitória Matos, J.E. Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia
Serviço de Patologia Clínica-Secção de Imunologia
Hospital D. Estefânia
Publicado : Cadernos de Imuno-Alergologia Pediátrica ,vol.14 nº1-1999

RESUMO: A bronquiolite, está entre as mais frequentes causas de internamento hospitalar na primeira infância, sendo o vírus sincial respiratório (VSR), um dos agentes com maior importância. Foi objectivo deste trabalho caracterizar um grupo de crianças internadas por bronquiolite, pretendendo-se identificar a existência ou não de diferenças na duração do internamento, em função da presença de infecção por VSR e do tipo de abordagem terapêutica utilizada. Foi estudada uma amostra de de 124 crianças com idades \leq 24 meses, internadas por infecção respiratória baixa compatível com etiologia viral, e pesquisa de vírus nas secreções respiratórias realizada até 8 dias após a data do internamento.

Resultados: Média etária: 4.5 meses. Relação M/F=0.9. Duração média de internamento: 11.6 dias. Pesquisa de vírus: VSR amente positivo(+)70(56.4%). A duração de internamento não foi significativamente diferente entre os grupos com e sem infecção por VSR. No sub grupo de crianças que necessitou de cuidados intensivos (n=30) a identificação do VSR foi significativamente mais frequente (80%, $p=0.004$) associando-se a uma maior duração de internamento. A terapêutica efectuada, à excepção da antibioterapia (associada a uma duração de internamento superior), não se relacionou com diferenças significativas na duração do internamento.

Conclusões: O VSR foi identificado em mais de metade do total de internamentos estudados e na maior parte das crianças internadas em UCI, condicionando nestas uma duração de internamento significativamente superior. A elevada duração de internamento e o facto de não parecer ter sido influenciada pelas medidas terapêuticas utilizadas, vem pôr em causa a abordagem terapêutica efectuada.

Palavras- chave: Bronquiolite; VSR; Internamento; Terapêutica.

TRABALHO DE UMA EQUIPA DE LIGAÇÃO - CASUÍSTICA DE 2 ANOS

Santos F, Pires P, Farinha S, Pombo J, Trigueiros A, Brito I
11th International Congress 15th - 19th September 1999-02-11. Hamburg, Germany.

Objectivos: O trabalho de uma Equipa de Pedopsiquiatria de Ligação consiste numa intervenção organizada, em conjunto com a Pediatria, numa visão global da criança, tendo em atenção os aspectos orgânicos, psíquicos e sócio-familiares, para um diagnóstico e terapêuticas articuladas.

Os autores analisam o trabalho clínico nos dois últimos anos da Equipa de Ligação de Psiquiatria da Infância e Adolescência no Hospital Pediátrico D. Estefânia.

Metodologia: Elaboração e análise da ficha clínica aplicada a todos os primeiros casos (n=425) referenciados pela pediatria à Equipa de Ligação nos anos de 1997 e 1998.

Resultados: São analisados os resultados relativos ao motivo de pedido, diagnóstico, intervenção terapêutica e evolução.

Constatou-se que na maioria dos pedidos o diagnóstico é por alterações do comportamento. O diagnóstico nosológico (DSM IV) mais frequente é: Perturbações do comportamento. A Intervenção Terapêutica maioritariamente efectuada foi a Intervenção em crise. A orientação dos casos tem sido feita em articulação com outras Instituições.

Discussão: Saliencia-se a importância da elaboração de uma ficha clínica como factor de avaliação da qualidade dos serviços prestados, na área de Saúde Mental. A partir deles definimos prioridades de intervenção, privilegiando alguns serviços, estabelecendo protocolos e mantendo uma permanente comunicação com todos os técnicos envolvidos.

Consideramos imprescindível, neste trabalho de Ligação, a multidisciplinaridade e articulação entre diferentes profissionais.

ESTUDO RETROSPECTIVO DE 50 CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO

Lago B, Martins E

Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia

X Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência. Visou, dezembro 1999

Resumo

Objectivos: Caracterização socio-demográfica e clínica dos casos clínicos da consulta de Pedopsiquiatria cujo motivo de consulta foi problemas de comportamento.

Material e Métodos: Foi efectuada uma revisão de 89 processos clínicos da consulta de Pedopsiquiatria cujas primeiras consultas foram realizadas pelas autoras durante os anos de 1997 e 1998. As idades das crianças estão compreendidas entre os 3 e 18 anos.

Dos 89 casos clínicos, em 56,2% o motivo do pedido de consulta constou de alterações do comportamento, agrupados neste trabalho em Comportamentos Agressivos (CA), Comportamentos Delinquentes (CD) e Tentativas de Suicídio (TS). Foi utilizado o Programa SPSS para análise estatística dos dados clínicos.

Resultados: 80% dos casos eram indivíduos do sexo masculino, dos quais 62,5% tinham idade superior a 10 anos. Em 76% o motivo do pedido foi CA e em todos os casos de CD as crianças em causa eram rapazes com idade superior a 9 anos. O diagnóstico feito pelo Manual de Diagnósticos e Estatística das Perturbações Mentais, 4ª Edição (DSM-IV), Eixo I, recaiu fundamentalmente nas perturbações de comportamento, enquanto o diagnóstico estrutural (segundo o Dr. Coimbra de Matos) mais frequente foi a organização depressiva (40%), logo seguida da organização estado-limite (36%). 44% das crianças provinham de famílias nucleares, sendo 53,3% das classificadas como disfuncionais. Todas as crianças da amostra com Deficiência Mental tinham idade superior a 10 anos e foram referenciadas à consulta de Pedopsiquiatria maioritariamente por Serviços de Saúde devido a CA.

Conclusões: As alterações do comportamento registaram-se como motivo principal de consulta predominantemente no sexo masculino, sobretudo com idade superior a 10 anos.

Nas raparigas com problemas de comportamento observou-se uma tendência para apresentarem uma organização depressiva, estando frequentemente em causa um segundo diagnóstico no Eixo I do DSM-IV de problemas relacionados, enquanto nos rapazes predominou a organização estado-limite, recaindo o segundo diagnóstico no Eixo I, quando existia, em perturbações da eliminação e da comunicação. As crianças cujo motivo do pedido foi CD, evoluíram pior que o esperado na nossa amostra. O tipo de família nuclear foi a mais frequentemente registada. Estando muitas vezes relacionada com um elevado grau de disfuncionalidade nesta amostra, leva a pensar que mais importante que o tipo de família, é a sua eficácia como ambiente estruturante para a criança. Quanto às crianças com Deficiência Mental parece-nos fundamental questionar o que se passa com elas antes dos 10 anos de idade.

O OUTRO LADO DAS BIRRAS - ALTERAÇÕES DE COMPORTAMENTO NA 1ª INFÂNCIA

Queirós O., Goldschmidt T., Almeida S.

Unidade da 1ª Infância – Departamento de Pedopsiquiatria do HDE

RESUMO: As alterações de comportamento são um sintoma que pela disrupção que provocam na dinâmica familiar constituem um dos principais motivos de consulta pedopsiquiátrica na 1ª infância. Trata-se contudo de um sintoma que é comum a diversos quadros clínicos e que corresponde a diferentes situações do ponto de vista psicopatológico, cuja compreensão é fundamental para uma adequada intervenção terapêutica e prognóstico.

Na 1ª infância a delimitação clara de quadros clínicos coloca algumas dificuldades devido às modificações rápidas do desenvolvimento, à falta de especificidade dos factores causais e ao contributo das perturbações relacionais para a patologia da criança. Mais importante do que as manifestações clínicas, é o nível de funcionamento das estruturas psíquicas, nomeadamente a organização do Self e do desenvolvimento do Eu, que é importante avaliar nestas situações.

Neste trabalho os autores fazem uma revisão da casuística da UPI relativamente às crianças referenciadas por alterações de comportamento durante um período de 3 anos (Outubro 1996/99), sendo apresentados os seus diagnósticos segundo a classificação DC: 0-3 (*Diagnostic Classification of Mental Health and Developmental Disorders of Infancy and Early Childhood*), nos eixos I - *diagnóstico primário* e II - *perturbação da relação*. Os autores apresentam também vinhetas clínicas ilustrativas da psicopatologia que pode estar subjacente a este sintoma.

1991- 1998: 8 ANOS DE CIRURGIA O.R.L. PEDIÁTRICA

Luis Acosta; Vítor Rebelo, Luisa Monteiro; Adriana Melo, Vital Calado

Poster apresentado na Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial Cascais, 27 a 29 de Maio de 1999

O Hospital de Dona Estefânia é um dos hospitais de maior referência na área das diferentes especialidades pediátricas.

O Serviço de Otorrinolaringologia deste Hospital que inicialmente prestava cuidados do foro otorrinolaringológico a adultos e crianças, a partir de 1991 dedica toda a sua actividade à Otorrinolaringologia Pediátrica, recebendo na sua consulta doentes referenciados de toda a região centro e sul do País.

Neste trabalho os autores pretendem demonstrar a actividade cirúrgica desenvolvida no campo da Otorrinolaringologia Pediátrica, de Janeiro de 1991 a Dezembro de 1998.

Número total de operações: 6 444

Patologia otológica: 2 887 (45%)

Otopatia seromucosa: 1 970
Otite média crónica simples: 397
Otite média crónica colesteatomatosa: 167
Outras patologias otológicas: 163

Patologia do tecido linfóide: 2 794 (43%)

Adenoidectomia : 1 720
Adenoamigdalectomia: 1 024
Amigdalectomia: 50

Patologia naso-sinusal: 513 (8%)

Septoplastias: 265 (Total): 52%
Cirurgia endonasal Microscópica ou Endoscópica: 13%
Ressecção sub-mucosa dos cornetos: 5%
Atrésia choanal: 5%
Redução de fractura de ossos próprios: 9%
Rinoseptoplastia: 2%

Outras cirurgias : 222 (Microcirurgias laringeas, esofagoscopias, cirurgias cervicais)

AUDIOLOGIA CLÍNICA NA CRIANÇA

Luis Acosta, Luisa Monteiro, Henrique Marvão, Vital Calado

Hospital Dona Estefânia

Serviço de Otorrinolaringologia

Poster apresentado na Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial

Cascais, 27 a 29 de Maio de 1999

Os primeiros anos de vida são muito importantes para o desenvolvimento da linguagem na criança, sendo condição necessária a existência de uma audição normal. A avaliação da audição neste período crucial da vida é no entanto muito difícil necessitando de técnicas específicas, equipamento adequado e técnicos especialmente treinados. As técnicas comportamentais utilizadas para determinação de limiares auditivos terão de ser adequadas à idade da criança a testar. Podem ser complementadas pela execução de técnicas fisiológicas tais como a Impedancimetria, os Potenciais Evocados Auditivos e as Otoemissões Acústicas.

Os autores fazem uma revisão dos métodos de Audiometria Infantil utilizados na Unidade de Audiologia do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Dona Estefânia .

- I- **Provas comportamentais:** os testes utilizados dependem da idade da criança a testar:
 - Primeiros seis meses de vida:** Reflexos Incondicionados - Apoiam-se na observação de movimentos reflexos (cocleo-palpebral, sobressalto, movimento da cabeça, reflexo de Moro ou cessação da actividade motora), desencadeados por ruído branco filtrado ou jogos sonoros calibrados em intensidade e frequência.
 - Entre o ano de vida e os três anos de vida:** R.O.C. – Reflexo de Orientação Condicionada, é necessário que a criança esteja sentada. É então condicionada a olhar numa direcção onde existe um brinquedo animado ou iluminado sempre que ouve um som, sendo reforçada positivamente pelo técnico que aplica o teste. Esta prova permite obtenção de limiares em campo livre.
 - A partir dos três anos de vida:** Audiometria por jogos – a criança ao ouvir um som acrescenta uma peça de um jogo (podem ser testados ouvidos separados quando a criança permite a colocação de auscultadores).
 - Audiometria convencional:** A partir dos 5 anos de vida, a criança pode levantar a mão ou carregar num botão quando ouve o som.
- II- **Testes fisiológicos:** executados com o doente em repouso, não é necessária a sua colaboração na obtenção da resposta.
 - Impedancimetria:** Dá indicações acerca da impedância do ouvido médio, Tímpano e cadeia ossicular, bem como os reflexos estapédicos, ipsi e contra-laterais.
 - Potenciais evocados auditivos:** São usados sobretudo os de curta latência, Permitem a obtenção de limiares auditivos e o topodiagnóstico da lesão da via Auditiva.
 - Otoemissões acústicas:** podem ser utilizadas as otoemissões evocadas transitórias ou os produtos de distorção. Aplicações clínicas várias, permitem fazer o rastreio da audição em recém-nascidos ou indivíduos não colaboradores.

É também apresentada a casuística referente aos diversos exames realizados durante o ano de 1998 na Unidade de Audiologia do Hospital de Dona Estefânia:

Exames realizados: N = 9 043 ; **Audiometria tonal:** 3 596; **Timpanograma:** 2 484, **Reflexos estapédicos:** 2 462, **Audiometria vocal:** 51, **Audiometria protésica:** 223, **Potenciais Evocados Auditivos:** 227.

RINO-SINUSITES NAS CRIANÇAS: INDICAÇÕES E TÉCNICAS CIRÚRGICAS

Luisa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Director: Dr. Vital Calado

Comunicação apresentada na Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Porto, 1 de Outubro de 1999

A patologia naso-sinusal, aguda e crónica, em idade pediátrica é cada vez mais reconhecida. A terapêutica das rino-sinusites da criança é essencialmente médica, numa abordagem multidisciplinar, sendo de vital importância a abordagem imunoalérgológica e otorrinolaringológica. No entanto, em alguns casos, a terapêutica médica bem conduzida é insuficiente para controlar a doença, estando indicada a terapêutica cirúrgica. As indicações operatórias das rino-sinusites da criança podem ser sistematizadas da seguinte forma:

- A- Complicações purulentas das rino-sinusites agudas não controladas medicamente: Orbitárias (celulite periorbitária evoluindo para empiema, com proptose, queilose e compromisso do nervo óptico, obrigando a descompressão rápida do conteúdo orbitário) e endocranianas (abscesso cerebral, empiema sub-dural e extra-dural, obrigando a uma abordagem combinada neurocirúrgica e otorrinolaringológica).
- B- Rino-sinusites arrastadas, refractárias à terapêutica médica, com repercussões sobre o estado geral da criança, sobretudo se é factor de agravamento de doença pulmonar ou otológica.
- C- Polipose nasal não controlada medicamente, com repercussão na qualidade de vida do doente. Nesta alínea incluem-se os casos de fibrose quística com polipose nasal. No caso particular do pólipso antro-choanal, a terapêutica é sempre cirúrgica.
- D- Sempre que surjam dúvidas quanto ao diagnóstico diferencial das lesões rino-sinusais e haja necessidade de proceder à sua excisão para exame anatomo-patológico e exclusão de patologia tumoral.

As técnicas operatórias actuais das rino-sinusites são funcionais, baseadas no conceito do "complexo osteomeatal". As vias de abordagem são endonasais, recorrendo-se raramente a vias de abordagem externas.

Desde a década de setenta vêm sendo difundidas técnicas cirúrgicas apoiadas na utilização de microscópio cirúrgico ou de endoscópios e respectivo armamentário cirúrgico, que permitem ressecções limitadas de mucosa e de paredes ósseas das cavidades, alargando os ostiaes, permitindo a drenagem e o arejamento dos seios, com posterior regeneração da mucosa. Para o correcto planeamento cirúrgico, muito contribuem as imagens obtidas por Tomografia Computorizada, identificando as zonas de obstrução sobre as quais é necessário actuar. A cirurgia nasosinusal mais praticada na criança, consiste essencialmente numa etmoidectomia (anterior e posterior) e meatotomia média. Mais raramente estarão indicadas a esfenoidectomia e a drenagem do seio frontal (dependendo da idade e grau de desenvolvimento e atingimento dos seios).

Muitas vezes estão indicados outros gestos cirúrgicos, quer isolados, quer associados à cirurgia naso-sinusal, tendo por finalidade a melhoria da drenagem e arejamento dos seios perinasais: septoplastia e turbinoplastia. A adenoidectomia ou a adenoamigdalectomia quer prévias, quer concomitantes à cirurgia sinusal têm também uma indicação nos casos em que a patologia infecciosa ou obstrutiva do tecido linfóide da rino e orofaringe agrava ou precipita a infecção rino-sinusal.

No Serviço de Otorrinolaringologia Pediátrica do hospital de Dona Estefânia, ao longo de 8 anos, de Janeiro de 1991 até Dezembro de 1998, foram efectuadas 513 cirurgias rino-sinusais (52% foram septoplastias, 13% cirurgias endonasais, microscópicas ou endoscópicas, 5% de ressecções sub-mucosas dos cornetos), por vezes associadas.

Conclusão: as indicações operatórias rino-sinusais em idade pediátrica serão ponderadas caso a caso tendo em conta: a gravidade da doença naso-sinusal e suas repercussões sob a doença pulmonar e estado geral da criança bem como o desenvolvimento e atingimento das respectivas cavidades sinusais, dificultando ou não o acesso cirúrgico. Deverão ser utilizadas técnicas funcionais, restabelecendo a drenagem e arejamento das cavidades sinusais, permitindo a regeneração da mucosa de revestimento e normal funcionamento rinosinusal.

CONTRIBUIÇÃO PARA O ESTUDO DA PREVALÊNCIA BACTERIANA DA OTITE MÉDIA AGUDA DA CRIANÇA EM PORTUGAL

Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial
Volume 36, Outubro de 1999, Pag.
Monteiro L*., Acosta L.**., Calado V.***

Resumo : *O aumento da percentagem de estirpes bacterianas resistentes aos antibióticos implicadas na etiopatogenia da Otite Média Aguda da criança em todo o mundo, com a crescente dificuldade encontrada para tratar adequadamente esta doença, levou os autores a procurar conhecer através deste estudo a prevalência bacteriana responsável pelas formas mais complicadas desta doença, em Portugal.*

Ao longo de quinze meses foram obtidos, após miringotomia, 60 aspirados de ouvidos com otite média aguda resistente à terapêutica médica instituída (N= 46 doentes, em 14 casos miringotomia bilateral) .O pus colhido directamente do ouvido médio, foi então enviado a dois laboratórios bacteriológicos (H. de Dona Estefânia para os doentes desta instituição e Dr. Fernando Teixeira para os doentes provenientes da clínica privada). Isolaram-se 17 estirpes de Haemophilus Influenzae (H.I.) sendo 3 produtores de Beta-lactamases (17%), 19 Streptococcus Pneumoniae (S.P.) com 42% de resistência à penicilina, 4 Staphilococcus aureus (S.A.) e 1 Moraxella catarrhalis (M.C). Em 7 casos a cultura foi estéril (E).

Palavras-Chave: Otite média aguda, resistência bacteriana.

POLIPOSE NASAL

Luisa Monteiro

MANUAL DE OTORRINOLARINGOLOGIA, VOL. IV , Samuel Ruah, Carlos Ruah,
Capítulo VIII, Pag. 116,120

Introdução histórica: A polipose nasal é uma doença descrita desde a Antiguidade, com referências a esta patologia e seu tratamento ao longo da história. O primeiro registo conhecido deve-se a um médico egípcio, Ni-Ankh Sekmet e data de há 4000 anos. Hipócrates também se debruçou sobre a natureza desta patologia, atribuindo-a a um desequilíbrio entre os quatro humores. Desenvolveu uma técnica para a extracção dos pólipos por arrancamento, que utilizava uma esponja e fios . Woakes, em 1885 sugeriu que a polipose nasal era uma consequência de uma etmoidite necrotizante, sendo necessário, para a tratar, a realização de uma etmoidectomia. A doença de Widal foi descrita em 1992.

Epidemiologia: A incidência desta doença não é conhecida com exactidão. Sabe-se que o sexo masculino é atingido com uma incidência superior ao sexo feminino. É uma doença típica da idade adulta, com um pico de incidência na quinta década de vida. Quando surge na infância (0,1% dos casos) está geralmente associada a doenças sistémicas tais como a mucoviscidose e as disquinésias ciliares. No caso da mucoviscidose, 20% dos doentes têm polipose nasal. Neste grupo etário é necessário fazer o diagnóstico diferencial com as malformações congénitas intranasais. A polipose nasal é mais frequente nos doentes asmáticos do que no resto da população (7%), sendo mais frequente nos não alérgicos(13%) do que nos alérgicos(5%). A intolerância ao ácido acetil-salicílico pode estar associada a 36% dos casos de polipose nasal.

Apresentação clínica: A polipose nasal manifesta-se de uma forma insidiosa, com o aparecimento ou agravamento de obstrução nasal, geralmente bilateral e progressiva, rinorreia anterior e posterior seromucosa ou purulenta, rinolália fechada, hipósmia ou anósmia e cefaleias. As forma mais graves e arrastadas podem levar à deformação nasal, com hipertelorismo .Quando a polipose nasal é unilateral deve suspeitar-se de outras patologias: polipo antrochoanal (ou de Killian), angiofibroma juvenil (tratando-se de um jovem do sexo masculino) ou patologia tumoral .

Exame clínico e exames complementares: Após anamnese cuidada, deverá proceder-se a observação otorrinolaringológica e geral. As fossas nasais deverão ser observadas por rinoscopia anterior e episcopia, observando-se massas gelatinosas e translúcidas, de superfície lisa e regular, com origem na região do meato médio e preenchendo de formas diversas as várias zonas das fossas nasais (dependendo do grau : I, II ou III).O exame clínico deverá ser complementado pela execução de endoscopia nasal e exames imagiológicos: estudos radiográficos nas incidências clássicas e estudo por tomografia computadorizada (obrigatória para planeamento pré-operatório). O estudo imunoalergológico deverá ser sempre efectuado.

Tratamento: a polipose nasal, sendo uma doença inflamatória, responde à terapêutica com corticosteróides, tópicos e sistémicos. Por vezes há necessidade de associar antibioterapia sistémica para tratamento da sinusite associada à polipose nasal . O tratamento cirúrgico está reservado às situações em que falha a terapêutica médica bem instituída, com sintomas intensos ou quando haja necessidade de proceder ao exame histológico das massas polipóides. As técnicas utilizadas actualmente são técnicas funcionais (endoscópicas ou microscópicas) e visam a exérese dos pólipos e a drenagem das cavidades perinasais e alargamento dos orifícios meatais, preservando ao máximo a mucosa de revestimento. Após a cirurgia o doente deverá manter a terapêutica com corticosteróides, com meio de controle desta doença tipicamente recidivante. Estão descritas complicações hemorrágicas, intracranianas e orbitárias das diferentes técnicas operatórias, pelo que é necessário um treino adequado do cirurgião e um planeamento cuidado pré-operatório.

FACTOR MASCULINO NA INFERTILIDADE

Loitão C, Quaresma A, Cristóvão B, Suzette G

Reunião de Ginecologia do Serviço de Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia, Março de 1999.

RESUMO: Dada a alta prevalência do factor masculino na consulta de Medicina da Reprodução e a existência de novas técnicas de Reprodução Medicamente Assistida, os autores realizaram um trabalho de revisão sobre este tema. Após uma breve introdução sobre a anatomia e fisiologia do aparelho reprodutor masculino, foi salientada a importância da realização de uma história clínica completa e orientada, englobando um exame objectivo cuidadoso. O espermograma, com os seus limites de adequabilidade e variação ao longo do tempo, é ainda um dos exames mais importantes, através da informação complementada com o espermocitograma, a bioquímica do esperma e a espermocultura. Foi referido o papel das análises hormonais e o valor diagnóstico e prognóstico da biópsia testicular e do estudo genético na abordagem do factor masculino. Apresentaram as diferentes terapêuticas -Cirúrgica, Médica, Técnicas de Reprodução Assistida - e os seus critérios de escolha. Concluíram o trabalho com a referência aos resultados da FIVNAT.

POLIPO ENDOMETRIAL COM ADENOCARCINOMA PAPILAR: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Leitão C, Gonçalves M, Resende H

Serviço de Ginecologia-Obstetrícia do Hospital de Dona Estefânia

Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de São José

Comunicação poster no VIII Congresso Português de Ginecologia. Espinho, Junho de 1999.

Os pólipos endometriais são tumores benignos da mucosa endometrial. São constituídos por estroma e pedículo vascularizado, sendo revestidos por glândulas endometriais.

Ocorrem entre os 30 e os 60 anos em 75% dos casos, tendo a sua maior incidência por volta dos 50 anos.

Manifestam-se clinicamente por meno-metrorragias, ocorrendo em cerca de 25% das metrorragias pós-menopausa. Por vezes são achadas ecográficos em mulheres assintomáticas.

Está descrita a coexistência de pólipos com o carcinoma endometrial, em 10 a 30% destas neoplasias. Contudo é raro o aparecimento de carcinoma do endométrio num pólipo único, constituindo esta entidade clínica somente 0,5% dos carcinomas do endométrio.

Os autores apresentam um caso clínico de uma mulher de 68 anos que recorreu à Consulta de Ginecologia do Hospital de Dona Estefânia, por metrorragias pós-menopausa. A ecografia com sonda vaginal revelou espessamento endometrial de 14 mm. Realizou Biópsia Uterina Fraccionada cujo resultado anátomo-patológico foi *pólipo endometrial simples*.

Por persistência das metrorragias realiza nova biópsia-curetagem cujo resultado foi *material insuficiente para diagnóstico*.

A doente foi submetida a histerectomia total com anexectomia bilateral. O exame anátomo-patológico da peça revelou *Adenocarcinoma papilar sobre um pólipo*.

Os autores realizaram uma revisão desta rara entidade clínica e, reforçam a importância da realização da histeroscopia e biópsia no estudo das meno-metrorragias, protocolo presentemente em vigor no Serviço.

O PAPEL DA HISTEROSONOSALPINGOGRAFIA NA MEDICINA DA REPRODUÇÃO

Leitão C, Bernardo MJ, Quaresma A, Cristóvão B, Dias I, Bugalho J, Gonçalves S

Comunicação oral e Prémio da melhor comunicação oral no Congresso de la Sociedad Latina de Biología y Medicina de la Reproducción. Barcelona, Outubro de 1999.

Comunicação oral nas XVIII Jornadas Internacionais de Estudos da Reprodução. Curia, Outubro de 1999.

RESUMO: A histerossonosalpingografia é uma técnica de ambulatório que permite o estudo da cavidade endometrial e a avaliação da permeabilidade tubária através da utilização de meios líquidos (soro fisiológico e/ou micropartículas de galactose).

Os autores pretenderam avaliar o valor da histerossonosalpingografia como exame de primeira linha nas situações de infertilidade.

Realizaram um estudo retrospectivo de 75 casos de doentes da Consulta de Medicina da Reprodução. Avaliaram os dados epidemiológicos, antecedentes ginecológicos e obstétricos, os achados da ecografia transvaginal e histerossonosalpingografia, bem como os dados existentes da histerosalpingografia e da laparoscopia.

A histerossonosalpingografia completou os dados da ecografis transvaginal na avaliação da cavidade uterina. Revelou ser uma técnica de grande sensibilidade no estudo da permeabilidade tubária, tendo uma alta taxa de concordância relativamente aos achados da histerosalpingografia e da laparoscopia.

É uma técnica de ambulatória simples, segura, facilmente exequível, bem tolerada pelas doentes. Pode ser um exame de primeira linha na avaliação da permeabilidade tubária e da cavidade endometrial, poupando aos órgãos reprodutores o efeito da radiação. As alterações detectadas devem ser esclarecidas com outros métodos complementares de diagnóstico, nomeadamente a histerosalpingografia, a histeroscopia ou a laparoscopia.

HISTEROSSONOGRRAFIA. NOVO MÉTODO IMAGIOLÓGICO DE AVALIAÇÃO E CAVIDADE ENDOMETRIAL.

Bernardo MJ, Dias I, Bugalho J, Neto I
Unidade de Ecografia ginecológica - Hospital D. Estefânia
4º Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa - Novembro 1999.

INTODUÇÃO: A histerossonografia é uma técnica ecográfica que permite o estudo da cavidade endometrial e da permeabilidade tubária, mediante a utilização de meios líquidos.

OBJECTIVO: Abortar a utilidade desta nova técnica correlacionando-a com os métodos clássicos de avaliação (Histeroscopia, celioscopia, histerossalpingografia e histologia).

MATERIAL E MÉTODOS: Experiência de dois anos em que no serviço, foram efectuados cerca de trezentos exames. As doentes foram enviadas das consultas de senologia, ginecologia geral, medicina da reprodução e climatério. Preferencialmente a cavidade endometrial foi avaliada com instilação de soro fisiológico e a permeabilidade tubária com soluto de micropartículas de galactose.

RESULTADOS: As indicações foram alterações da cavidade uterina e endométrica mal visualização com ecografia transvaginal e estudo de infertilidade. Os achados mais frequentes foram polipos embora também em menor percentagem miomas sub-mucosos, septos, sinéquias cavidades normais e um adenocarcinoma. Nas situações de infertilidade detectou-se permeabilidade tubária em cerca de 90% das pacientes. Encontrámos uma alta taxa de concordância com histeroscopia, histerossalpingografia, celioscopia e histologia. Não foram detectadas complicações.

CONCLUSÕES: A histerossonografia é um bom complemento da ecografia transvaginal, quando esta não é conclusiva no estudo da cavidade uterina e endométrio. É sensível, simples, bem tolerada e sem exposição a radiações. Pode ser um exame de primeira linha em medicina da reprodução na avaliação da permeabilidade tubária.

ROLE OF HYSTEROSONOGRAPY AS A COMPLEMENT OF TRANSVAGYNAL SONOGRAFY IN THE EVALUATION OF POS-MENOPAUSAL WOMEN'S CAVITY.

Bernardo M.J., Leitão C., Saigueiro I., Pinguicha E., Dias I., Bugalho J., Neto I.
Dona Estefânia Hospital, Lisbon , Portugal.
9th World Congress of Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, Buenos Aires, Novembro 1999

AIM: To establish the role of hysterosonography as a complement of transvagynal sonography in the evaluation of posmenopausal women's endometrial disorders, when transvagynal sonography is not conclusive.

MATERIAL AND METHODS: We have studied 120 pos-menopausal cases. We analysed epidemiological data, time of beginning and type of posmenopausal hormone replacement, hysterosonography, hysteroscopy and histological evaluation.

RESULTS: Our indications for hysterosonography were: endometrial disorders not well visualized with transvagynal sonography or endometrium not correctly seen.

Our findings were: endometrial polyps, myomas, thin endometrium and two uterine septum. We have seen a highly concordance between hysterosonography and hysteroscopy, as well as hysterosonography and histology.

CONCLUSION: The hysterosonography is a good complement for transvagynal sonography in the study of endometrial cavity, when this examination is not conclusive.

Is a simple and reliable well supported method. On the other hand, in assyntomatic women we don't need another invasive procedure, when we see a normal endometrium.

HEMANGIOMATOSE MIOMETRIAL DIFUSA. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Salgueiro L, Bernardo MJ, Fradique L, Cunha F, Omar F, Bugalho J, Assunção N
Serviço de Ginecologia / Obstetrícia - Hospital D. Estefânia.

RESUMO: Apresenta-se o caso de uma doente de 46 anos de idade, com história de dismenorria progressiva, iniciada pós-parto. A ecografia com color-Doppler foi compatível com tumor vascular uterino e histologicamente detectou-se hemangiomatose miometrial difusa.

A propósito deste caso os autores fazem breve discussão e revisão dos artigos encontrados na literatura referentes a esta entidade.

INTRODUÇÃO: A hemangiomatose miometrial difusa é uma entidade muito rara, que pertence ao grupo dos tumores vasculares do útero, O diagnóstico é anatomo-patológico, embora possa ser suspeito ecográficamente.

CASO CLÍNICO: Doente do sexo feminino, 46 anos, caucasiana, doméstica, natural e residente em Lisboa.

Foi *enviada à consulta* por dismenorria progressiva com oito anos de evolução, iniciada pós-parto.

Nos *antecedentes ginecológicos e obstétricos* havia a registar: menarca aos 14 ano; ciclos regulares 28/5 dias; I.O. 3-0-4-3 (três partos de termo, sendo dois eutócicos e o último distócico-cesariana, há oito anos, na sequência do qual foi efectuada laqueação tubária bilateral, a pedido).

Os *antecedentes patológicos pessoais e familiares* eram irrelevantes.

No *exame objectivo* detectou-se apenas útero ligeiramente aumentado, doloroso à mobilização.

Para esclarecimento do quadro clínico, *efectuou-se ecografia com color-Doppler* que revelou: útero globoso, com ecoestrutura heterógena e face anterior preenchida por múltiplas formações vasculares, algumas com fluxo de baixa resistência; áreas anexiais com varicoceles exuberantes. A *T.C.* realizada na sequência da ecografia confirmou as imagens anteriores.

O *perfil analítico*, nomeadamente os marcadores tumorais, não revelou alterações.

Colocaram-se as *hipóteses diagnósticas* de tumor vascular uterino, benigno ou maligno (angiossarcoma?).

Foi efectuada *laparotomia*, detectando-se um útero muito vascularizado e varicoceles pélvicos. Procedeu-se a *histerectomia total com anexectomia bilateral*, após *exame extemporâneo* que revelou tumor vascular uterino sem sinais de malignidade.

KRUKENBERG TUMOR: A CASE REPORT

Leitão C., Bernardo M.J., Fradique L., Gonçalves M.M., Assunção N.

Serviço de Ginecologia e Obstetria do H.D.Estefânia.

Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de São José.

Comunicação-Poster no European Congress of Gynecologists and Obstetricians e publicado no European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology 1999; 86 (Supplement): 41.

RESUMO: The designation of Krukenberg tumor is only used to describe the metastatic disease of the ovary that fits the original Krukenberg's designation. The Krukenberg tumor is a big, solid tumor, usually bilateral with regular contour and gelatinous consistency. Microscopically, there is a hiperplasia of the ovarian stroma that tends to obscure the mucus-secreting signet-ring cells. Unlike primary epithelial ovarian carcinoma, advanced Krukenberg tumor have poor prognosis and are less likely to respond to chemotherapy.

The authors present a case of a fifty-years old woman with postmenopausal metrorrhagia. The vaginal ecography suggested the presence of a giant subserous mioma. During surgery a giant ovarian tumor was found. A total hysterectomy with bilateral anexectomy was performed. The histopathological diagnosis showed bilateral Krukenberg metastasis. Further investigations showed a gastric adenocarcinoma as the primitive tumor.

COMISSÃO TRANSFUSIONAL DO H.D.E. - 3 ANOS DE ACTIVIDADE

Espírito Santo D*, Santos M**, Barrocas F***, Quinta L*, Mahomed F**, Trindade L***, Delgado G*, Serafim Z****

* Serviço de Imuno-hemoterapia; ** Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; *** Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais;

* Serviço de Anestesiologia; ** Serviço de Obstetria/Ginecologia; *** Unidade de Hematologia Pediátrica; **** Serviço de Queimados

4º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa - Novembro de 1999

Em Maio de 1996, sob os auspícios do Conselho de Administração, formou-se no Hospital de Dona Estefânia um grupo de trabalho, constituído por sete médicos representantes dos Serviços que apresentam maiores índices transfusionais.

O Objectivo fundamental deste grupo de trabalho é contribuir para a melhoria e uniformização da prática transfusional neste Hospital.

Para dar cumprimento ao objectivo decidiu-se promover reuniões regulares, onde são elaboradas Recomendações Transfusionais para os vários componentes sanguíneos, que são divulgadas, implementadas e colocadas pelos representantes nos seus Serviços, em dossiers de trabalho, acessíveis a todos os médicos, para que delas se possam servir sempre que tenham necessidade.

Com a abertura do Serviço em Outubro de 1997, pediu-se ao C. A. que homologasse a Comissão e que passasse a divulgar as Recomendações em Boletim Informativo. A partir desta altura o Serviço de Imuno-hemoterapia compromete-se a implementar tudo o que havia sido decidido.

Desde o início da actividade foram emanadas Recomendações Transfusionais sobre os seguintes Temas: Plasma Fresco Congelado, Sangue Total, Concentrados de Eritrocitos, Componentes Desleucocitados, Irradiados, Auto-transusão na Criança, Utilização do Sangue em Cirurgia e mais recentemente Ficha de Incidente Transfusional.

Para concluir refere-se que este tipo de actividade tem-se revelado do maior interesse por permitir uma troca de experiências entre Serviços e a implementação conjunta de objectivos comuns, o que tem permitido a evolução e melhoria da prática transfusional neste Hospital.

NÚCLEO ICONOGRÁFICO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - 1998/1999

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
CALCULO BILIAR - ICTERICIA - ECO	21	13	11-12	35	63
HIPERTROFIA TIMO - LOBO DTº	21	16	13-16	35	95
TIRO NO TOHAX (RX E TAC)	21	11	13-20	35	43 - 47
LIPOMA FRONTO-NASAL	21	9	07-16	35	16 - 21
MIASE	21	9	17-04	35	22 - 24
QUISTO DERMÍDIDE (DORSO NARIZ)	21	10	05-08	35	25 - 27
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	18-02	35	34 - 36
QUILOTORAX TRAUMÁTICO (RX)	21	11	03-12	35	37 - 42
EPIDERMOLISE BOLHOSA	21	16	05-12	35	88 - 94
D. WILSON (1) - HEMOTORAX	21	12	01-10	35	48 - 52
D. WILSON (2) - REACÇÃO PENICILAMINA	21	12	11-02	35	53 - 58
ICTERICIA COLESTÁTICA - LITÍASE BILIAR	21	13	05-10	35	59 - 62
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - EXANTEMA (2º)	21	14	09-12	35	72 - 73
S. RUBINSTEIN-TABY (1)	21	15	03-14	35	79 - 86
S. RUBINSTEIN-TABY	21	15	15-02	35	87
CALCULO BILIAR - COLANGIOGRAFIA	21	13	13-18	35	64 - 66
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - FORMA SISTÉMICA	21	14	01-08	35	67 - 71
ARTRITE CRÓNICA JUVENIL - PERICARDITE (3)	21	14	13-01	35	74 - 78
SIDA - WASTING SYNDROME	22	2	16	36	29
CRIPTOCOCUS NEOFORMANS	22	3	04-11	36	31 - 32
SIDA - ENCEFALOPATIA	22	2	06-10	36	26 - 28
CRIPTOCOCUS NEOFORMANS - BHCOSCOPIA	22	3	09-10	36	33 - 35
CMV - INF.PRENATAL - ECO TF	21	19	02-04	36	04
EXANTEMA SUBITO	21	19	07-10	36	05 - 08
LINFADENOPATIA - EBV	21	19	13-16	36	09 - 12
S. DUNCAN - EBV	21	20	05-20	36	13 - 22
CMV - INF. PRENATAL	21	18	08-19	35	98 - 04
S. AL AGILLE - DEFICIT ALFA 1 - ATRÉSIA VIAS BILIARES	22	7	07-11	36	45 - 50
ANOREXIA NERVOSA - DESNUTRICAÇÃO	22	7	15	36	51
ALERGIA PROTEÍNAS LEITE VACA - D.CELÍACA	22	6	19-04	36	40 - 44
POLIDACTILIA PRE-AXIAL - RX	22	11	05-08	36	89 - 90
POLIDACTILIA POS-AXIAL	22	12	04	36	98
MACRODACTILIA 4º DEDO	22	12	01	36	97
POLEGAR HIPOPLÁSICO/FLUTUANTE	22	11	17 20	36	95 - 96
POLEGAR RIFIDO	22	11	13-16	36	93 - 94
POLIDACTILIA - DUPLICAÇÃO POLEGARES	22	11	09-12	36	91 - 92
POLIDACTILIA DOS PÉS	22	12	05-08	36	99 - 100
PF ROTO BILATERAL	22	10	19-04	36	85 - 88
OSTEOCONDROMA OMOPLATA - TAC	22	10	13-18	36	82 - 84
OSTEOCONDROMA OMOPLATA	22	10	07-12	36	79 - 81
NEUROFIBROMATOSE - NEURINOMA PLEXIFORME - TAC	22	10	01-06	36	76 - 78
NEUROFIBROMATOSE - NEURINOMA PLEXIFORME	22	9	15-20	36	71 - 78
S. PROTEUS (2)	22	9	01-08	36	64 - 69
PSEUDOFLEIMÃO POS-VACINAL	22	12	11-14	37	01 - 02
S. PROTEUS (1)	22	8	09-20	36	57 - 63
S. LIEYLL (CARRAMAZEPINA)	22	13	07-02	37	24 - 31
HEMANGIOMA NASAL	22	9	09-14	36	70 - 72
TOXIDERMIA (PROZAC)	22	13	13-04	37	15 - 22
ERITEMA MULTIFORME (BRUFEN)	22	12	15-20	37	03 - 08
ARTEFACTOS (VARIOS)	22	14	06-14	37	32 - 37
HEMATOMA BAÇO - TOXIDERMIA	22	13	05-06	37	23
ERITEMA MULTIFORME (CARBAMAZ)	22	13	05-12	37	09 - 14
EX-PRETERMO - DEPENDENTE 02-9M - RESILIÊNCIA	22	23	03-06	37	76 - 80
CATETERES - IATROGENIA - RN	22	22	11-12	37	71 - 72
CATETER INTRA-HEPÁTICO	22	22	13-16	37	73 - 75
DISPLASIA BRONCO-PULMONAR IV	22	21	04-08	37	62 - 64
EX-PRETERMO - ATRÉSIA ESÓFAGO - RESILIÊNCIA	22	23	17-20	37	85 - 88
EX-PRETERMO - DESNUTRIÇÃO - RESILIÊNCIA	22	23	13-14	37	83 - 84
CIRCULAR CERVICAL	22	20	02-04	37	54 - 56
EX-PRETERMO - SURDEZ - MIOPIA - RESILIÊNCIA	22	23	07-10	37	81 - 82
EX-PRETERMO - MULTIDIFICIÊNCIA - RESILIÊNCIA	22	23	01	0	

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD	IMAGEM
ESCARA(S) - IATROGENIA(S) - CÁLCIO SUBCUTÂNEO - RN	22	22	06-08	37	66 - 70
PROTEINÓSE ALVEOLAR	22	17	15-18	37	48 - 50
PNEUMONIA COM DEHAME - ESTREPTOCOCCUS - RX	23	3	05-16	38	11 - 15
IMPÉTIGO NÃO BOLHOSO	23	1	05-08	37	91 - 92
ESCARLATINA - LINGUA BRANCA - FRAMBOESA	23	1	13-20	37	93 - 98
ESCARLATINA - LINGUA VERMELHA - FRAMBOESA	23	2	01-06	37	99 - 100
ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA	23	2	07-14	38	01 - 05
ERISIPELA	23	3	01-04	38	09 - 10
PNEUMONIA MYCOPLASMA - S.STEVENS-JOHNSON - RX	23	5	17-02	38	34 - 37
OSTIOMIELITE ESTERIL - ESTREPTOCOCCUS	23	3	17-20	38	16 - 17
FASCÍITE NECROSANTE - ESTREPTOCOCCUS	23	4	01-10	38	18 - 29
IMPÉTIGO BOLHOSO	23	1	09-12	0	
HIPOTIROIDISMO (EVOLUÇÃO)	23	6	17-12	38	45 - 54
SÍNDROME STEVENS-JOHNSON (MAIOR) - MYCOPLASMA	23	5	11-16	38	30 - 44
ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA	23	2	15-20	38	06 - 08
DESIDRATAÇÃO	23	8	01-04	38	59 - 61
SOLIDARIEDADE ... - FRACTURA BRAÇO(S)	23	8	11-14	38	65
DOENÇA ARRANHADA DO GATO	23	7	13-20	38	55 - 58
SINAIS EXTRAPIRAMIDIAIS - INTOXICAÇÃO	23	8	05-10	38	62 - 64
HERPES ZOSTER - TRIGÊMIO (MAX. SUP E SUB-ORBITÁRIO)	23	11	19 - 04	38	97 - 01
HERPES ZOSTER - S4	23	13	13 - 16	39	16 - 17
HERPES ZOSTER - PLEXO CERVICAL - D4	23	13	03 - 12	39	10 - 15
HIPERTROFIA TÍMICO ESQUERDA	23	13	17 - 02	39	18 - 19
QUISTO DO TÍMICO - RX - TAC - CIRURGIA	23	14	03-18	39	20 - 30
CELULITE PERI-ORBITÁRIA	23	15	09 - 12	39	35 - 36
CELULITE PERI-ORBITÁRIA - TAC	23	15	15 - 18	39	37 - 38
HERPES ZOSTER - TRIGÊMIO (MAX. INF. E MENTONIANO)	23	12	05 - 08	39	02 - 04
VARICELA INFECTADA - (2 CASOS)	23	11	11 - 18	38	93 - 96
VARICELA - ICTERICIA - VESÍCULA XANTOCRÔMICA	23	10	07 - 10	38	91 - 92
VARICELA - LESÃO PALMAR PRÉVIA	23	10	15-06	38	85 - 90
VARICELA - BÓLHAS - HIPERSENSIBILIDADE CUTÂNEA	23	9	11-08	38	74 - 81
VARICELA - FOTODISTRIBUIÇÃO	23	10	10-14	38	82 - 84
LUXAÇÃO C4 - COMPRESSÃO MEDULAR - S.DOWM	23	15	19 - 12	39	39 - 47
HERPES ZOSTER - NFRVO ARNOLD - PLEXO CERVICAL - (2CASOS)	23	12	09 - 02	39	05 - 09
MONILÍASE ORAL	23	17	09 - 12		
LUPUS ERITEMATOSO (TROMBOCITOPÊNIA) - ASAS BORBOLETA	23	22	01 - 04		
QUEIMADURA ELÉTRICA LINGUA	23	17	13 - 16		
LUPUS ERITEMATOSO (BIÓPSIA CUTÂNEA)	23	21	07 - 20		
ABCESSO DENTÁRIO	23	17	17 - 20		
DISTROFIA MUSCULAR TIPO BECKER	23	21	11 - 04		
PAROTIDITE EPIDÊMICA - SUBLINGUAL	23	18	05 - 08		
ABCESSO AMIGDALINO	23	18	01 - 04		
HIDROPSIS FETALIS - S.TURNER	23	21	05 - 16		
PNEUMOPCRITONEU - AN ESCROTAL - NEC III A - RX	23	20	14 - 04		
ASCITE URINÁRIA - MEGA-URETERO OBSTR.-REFLUX	23	19	13 - 13		
SINAL DE CULLEN - PERITONITE	23	19	11		
DOENÇA ARRANHADA DO GATO	23	19	01 - 10		
LINFOMA HODGKIN	23	18	09 - 15		
LUPUS ERITEMATOSO - S. NEFRÓTICO	23	22	05 - 14		
S. BRIDAS ANCLARES CONGÊNITAS - S. STREETER	23	21	17 - 10		
ADENITE - BCG	23	18	16 - 20		
ENFISEMA SUB-CUTÂNEO (ESPONTÂNEO)	24	11	07-16		
SEPSIS MENINGOCÓCICA CRÔNICA	24	16	03-08		
HEMANGIOENDOTELIOMA	24	14	13-09		
PNEUMONIA INTERSTICIAL DESCAMATIVA -	24	13	17-12		
PNEUMONIA HIPERSENSIBILIDADE (POMBOS) - RX E TAC	24	13	16-16		
HIPERCALCIÚRIA IDIOPÁTICA - PAI E AVÓ	24	13	09-15		
HEMOTORAX - PNEUMOTORAX - ENFISEMA SUB-CUTÂNEO	24	9	09-20		
QUISTO DO OVÁRIO - RN - CIRURGIA	24	11	17-02		
ACHANTOSIS NIGRICANS - OBESIDADE	24	11	17-06		
PARAPLEGIA - SECÇÃO MEDULAR - M C10	24	10	01-16		
HIPERCALCIÚRIA IDIOPÁTICA - FILHO	24	12	03-08		
ARTEFATOS - RX	24	16	09-14		

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR CD	IMAGEM
XANTOMATOSIS - S. ALLAGILE - CARDIOPATIA	24	15	11 - 02	
EXANTEMA SÚBITO - ENTEROVÍRUS	24	6	17 - 04	
ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO - AMENDOIM	24	2	15 - 18	
EMPIEMA - ESTREPTOCOCCUS - RX	24	2	03 - 14	
ACROCIANOSE	24	5	15 - 18	
DESIDRATAÇÃO	24	5	19 - 02	
SEQUESTRAÇÃO PULMONAR - RX - TAC	24	2	19 - 10	
S. HAND-FOOT-MOUTH	24	6	07 - 16	
S. DUANE	24	4	09 - 13	
ESCARLATINA - FERIDA PALPEBRAL	24	7	05 - 14	
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL - ESCARLATINA / VIRUS	24	7	15 - 14	
S. ALAGILLE	24	4	14 - 20	
ANEMIA CRÔNICA GRAVE - COLITE ULCEROSA	24	5	05 - 14	
FENDA ESTERNAL COMPLETA - CONGÊNITA - RX - TAC	24	3	11 - 08	
VACINA TRIPLA - REACÇÃO HIPERSENSIBILIDADE	24	6	03 - 06	
MÁSCARA EQUIMÓTICA	24	1	09 - 14	
MAUS TRATOS (HEMOPRITONEU)	24	1	16 - 02	
GLICOGENOSE TIPO I A	24	5	01-04	
EXANTEMA MACULOPAPULAR - LAMOTRIGINA - TOXIDERMIA	24	21	01 - 04	
NEUROCISTICERCOSE - RMN	24	17	16 - 02	
TOXIDERMIA - ALBENDAZOL - NEUROCISTICERCOSIS	24	18	03 - 12	
S. LYELL - CARBAMAZEPINA - TOXIDERMIA	24	18	10 - 03	
HEPATITE TÓXICA - CARBAMAZEPINA - TOXIDERMIA	24	19	05 - 04	
EXANTEMA MACULOPAPULAR - CARBAMAZEPINA - TOXIDERMIA	24	20	05 - 10	
EXANTEMA MACULOPAPULAR - LAMOTRIGINA - TOXIDERMIA	24	20	15 - 20	
EXANTEMA MACULOPAPULAR - CEFTRIAXONE - TOXIDERMIA	24	21	11 - 04	
TOXIDERMIA - PENICILINA IM	24	21	05 - 10	
EXANTEMA - TOXIDERMIA - DIPIRONA	24	22	09 - 16	
PNEUMONEDIÁSTICO - PNEUMOHAGUIS - PNEUMOTORAX - TAC-RX	24	22	18 - 16	
ERITEMA MULTIFORME - CARBAMAZEPINA - TOXIDERMIA	24	20	11 - 14	
ANGINA LUDWIG - MEDIASTINITE - TAC - RX	25	3	11 - 02	
HIPERGLICINÉMIA NÃO CÉLTICA	25	1	19 - 06	
MEGARETERO OBSTRUCTIVO-REFLUXIVO - RX - PIV	25	2	07 - 13	
PNEUMONIA NECROTIZANTE - RX - TAC	25	2	19 - 04	
DOENÇA WILSON - POS-TRANSPLANTE	25	4	09 - 12	
HERPES ZOOSTER C6-C7	25	12	11 - 04	
CORPO ESTRANHO CERVICAL (MOLA ROUPA - 2 CASOS)	25	9	13 - 20	
CORPO ESTRANHO ESOFÁGICO	25	10	01 - 08	
CORPO ESTRANHO GÁSTRICO	25	10	09 - 12	
CORPO ESTRANHOS GÁSTRICO (2)	25	10	13 - 06	
QUISTO TIREOGLOSSO	25	10	07 - 10	
CORPO ESTRANHO PULMONAR	25	9	09 - 12	
VARICELA	25	11	16 - 10	
KERION	25	13	05 - 08	
KERION	25	13	09 - 12	
SIFILIS CONGÊNITA	25	13	13 - 20	
OBESIDADE	25	14	01 - 10	
BÉBE MICHELIN - OBESIDADE	25	14	11 - 14	
OBESIDADE - S. DOWN	25	14	15 - 18	
CAQUEXIA - PARALISIA CEREBRAL	25	14	19 - 08	
CELULITE NECROTIZANTE	25	15	07 - 02	
GANGRENA GASOSA	25	16	03 - 15	
SIAMESSES VENTRAIS	25	18	08	
ALERGIA PROTEÍNAS LEITE VACA	25	11	11 - 14	
HEMOFILTRAÇÃO VENO-VENOSA - SÉPSIS	25	24	09 - 11	
RN - ALIMENTAÇÃO PARENTÉRICA	25	24	01 - 04	
VENTILAÇÃO NOCTURNA - TRAQUEOSTOMIA - INÊS	25	24	19 - 04	

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

- Trabalhos premiados em 1998 -

ÁREA DO HOSPITAL	Premiação: Melhor Científico "Anuário 1998"	Menções Honrosas
D ^o MEDICINA - SERVIÇO 1	Medição das áreas do braço em recém-nascidos de termo saudáveis: comparação dos métodos antropométrico e ultrassonográfico. (Luis Pereira da Silva, Veiga-Gomes J, Clington A, Videira-Amaral J, Bustamante A)	-Adolescentes ex-pretermo de Muito Baixo Peso (Micaela Serelha, Duarte L, Tavares MN, Neto MT, Alves A, Portela MH, Videira-Amaral J)
D ^o MEDICINA - SERVIÇO 2	A propósito de um caso de Nesidioblastose (Sílvia Sequeira, Casimiro A, Soares E, Barroca G)	- Malformações Traqueo-Brônquicas Adquiridas (Ana Casimiro, Oliveira-Santos J)
D ^o 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)	- Déficit 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 Laureiro, Daniel I)
SERVIÇO MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO	Artrógrise 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 L, 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 IMUNOALERGOLOGIA	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)
D ^o PEDO PSIQUIATRIA	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 andrógenos: 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 (M ^o Eduarda Fernandes, Leitão C, Henriques O, Cortéz L, Campos O)
Prémio Especial do Anuário - 98	Núcleo Editorial do Anuário do Hospital de Dona Estefânia	

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

- Trabalhos premiados em 1999 -

ÁREA DO HOSPITAL	Prémio de Mérito Científico "Anuário 1999"	Mencões Honrosas
D ^o MEDICINA -SERVIÇO 1	Osmolaridade de substâncias utilizadas por via intravenosa em cuidados intensivos neonatais. (Luis Pereira da Silva, Graça Henriques, Daniel Virella, João Videira Amaral).	A utilização do activador recombinante do plasminogénio tecidual na trombose venosa do recém-nascido.(M.Serelha, Neto MT, Barrocas F., Pereira G.,Marçal J., Videira-Amaral J.).
D ^o MEDICINA -SERVIÇO 2	Diagnóstico Pré-natal: A história de dois irmãos. (Ana Paula Serrão, Gisela Neto, Judite Batista, J. Ferra de Sousa).	
SERVIÇO DE CIRURGIA PEDIÁTRICA	Leque das malformações associadas às fissuras lábio-alvéolo-palatinas (Regina Duarte, M.José Leal).	Esophagocoloplasty-An improved technique. (A. Gentil-Martins).
SERVIÇO DE ORTOPEDIA PEDIÁTRICA	Fixadores externos em pediatria.Lesões da phisis. (F. Sant'anna, J. Goulão, A. Delgado, D. Ribeiro).	
SERVIÇO ANESTESIA	Analgesia pós-operatória em Cirurgia Ginecológica. (F. Silva, R. Duarte,A. Cesar).	1 ^o Curso teórico-prático de anestesia loco-regional em pediatria do H.D.E. (T.Rocha, T. Cenicante I.Peixer, A.Moniz).
SERVIÇO PATOLOGIA CLÍNICA	Detection of an archaic clone of staphylococcus aureus with low-level resistance to methicillin in a pediatric hospital in Portugal and in international samples. Relics of a formerly widely disseminated strain? (R. Sá-Leão,I Santos Sanches, D. Dias, I. Peres, R. Barros, H. Lencastre).	Trombose venosa em criança portadora das mutações protrombina G20210A e 5,10-metilenotetrahidrofolato redutase C677T em heterozigotia. (I. Serra,C.Fonsca,H.Santos,J.P.Vieira)
SERVIÇO DE URGÊNCIA	Grande Queimado em Cuidados Intensivos. (M. Carmo Vale).	
CONSULTA EXTERNA	Crescimento e desenvolvimento na displasia broncopulmonar-casuística CPI-núcleo de DBP (1994-1999), Consulta de Pneumologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia. (M. Coelho, I. Velha).	
SERVIÇO OTORRINOLA RINGOLOGIA	Contribuição para o estudo da prevalência bacteriana da otite média aguda da criança em Portugal. (L. Monteiro, L. Acosta, V. Calado).	Dez anos de Cirurgia ORL pedlática. (V. Rebelo, L. Acosta, L. Monteiro, A. Rebelo, V. Calado).
D ^o PEDO PSQUIATRIA	O outro lado das birras. Alterações de comportamento na primeira infância. (O. Queirós, T. Goldschmidt, S. Almeida).	
MATERNIDADE MAGALHÃES COUTINHO	Hemangiomatose miometrial difusa. A propósito de um caso clínico. (L.Salgueiro,M.J.Bernardo,L.Fradique, F.Cunha, F.Omar, J.Bugalho,N.Assunção).	
Prémio Especial do Anuário - 99	Liga dos Amigos do Hospital de Dona Estefânia.	

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 CIENTIFICO

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 apresentados 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 ao hospital.

ANUARIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFANIA - NORMAS DE PUBLICAÇÃO -

Resumos alargados:

1 - os Resumos de trabalhos científico serão dactilografados em papel formato A4. Na forma de 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) sua(s) divulgação(s).

- Não ultrapassar 8 linhas -

b) Texto: Devem ser contempladas de forma clara, as rubricas necessárias à compreensão dos objectivos, metodologia e finalmente privilegiar os resultados e as conclusões obtidas. Não se publicam figuras.

- Mínimo de 200 palavras e máximo de 35 linhas -

2 - Não deverão usar-se siglas ou abreviaturas que não tenham sido previamente anunciadas após menção da palavra completa.

Trabalhos em versão escrita integral:

1 - Os Trabalhos que se propõem aos "Prémios de Mérito Científico do Anuário" devem ser apresentados na forma de Resumo e também na sua versão integral.

2 - A versão integral deve cumprir as normas de publicação da Acta Pediátrica Portuguesa.

Execução gráfica:

Imprint – ARTEGRÁFICAS, LDA

Vendo Novo – 2700 AMADORA

