

**ANO VIII - 2000**



**NÚCLEO EDITORIAL DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA**



**ANUÁRIO DO HOSPITAL DE  
DONA ESTEFÂNIA**

**Nº 8**

**Ano 2000**

	<b>SUMÁRIO:</b>	<b>Pág.</b>
<b>NÚCLEO EDITORIAL</b> Dr. António Marques (Coordenador) Dr.ª Fátima Alves (Coordenadora Adjunta) Dr. João Estrada (Internato Médico)	EDITORIAL.....	V
	ÍNDICE POR SERVIÇOS .....	VII
	ÍNDICE DE AUTORES .....	XV
	RESUMOS .....	1
<b>COMISSÃO DE INTERNOS</b> Dr. Gonçalo Cassiano Santos Dr.ª Teresa Almeida Dr.ª Paula Vilarica Dr.ª Sandra Afonso Simões Dr.ª Ana Romeira Dr. Miguel Duarte Dr.ª Inês Alpoim Moreira Dr.ª Marta Simões	<b>NÚCLEO ICONOGRÁFICO</b> .....	189
	- Lista de imagens em 2000	
<b>CONSELHO CIENTÍFICO</b> Prof.ª Doutora Gertrudes Gomes da Costa Prof. Doutor João Videira Amaral Dr. António Martins Roque Dr.ª Karin Dias Prof. Doutor José Rosado Pinto Dr.ª Dulce Ferra de Sousa Dr. Henrique Sá Couto Dr. José Augusto Antunes Dr. José Mesquita Dr. Vital Calado Dr.ª Rosário Malheiro Dr.ª Mª de Lurdes do Ó Figueira Dr.ª Mª José Gonçalves Dr. Carlos Ribas de Freitas Dr. Edmar Oliveira Dr.ª Deonilde Espírito Santo Dr. Dinis da Fonseca Dr.ª Madalena Levy Dr. João Santiago Maia Dr. Manuel Marques	<b>TRABALHOS PREMIADOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA:</b>	
	- ANO DE 1999 .....	190
	- ANO DE 2000 .....	191
<b>CAPA</b> Dr.ª Vera Brites		
<b>EXECUÇÃO GRÁFICA</b> Iberprint – Artes Gráficas, Lda		
<b>SECRETARIADO</b> M.ª Céu Amaral		
ISBN 927-96348—3-1 Depósito Legal nº 98461/96		
<b>EDITADO EM OUTUBRO DE 2001</b> <b>PUBLICAÇÃO ANUAL</b> <b>TIRAGEM:</b> 400 exemplares Distribuição gratuita		
<b>APOIO</b> Conselho de Administração do Hospital de Dona Estefânia Núcleo de Estudos Pediátricos (NEP) GlaxoSmithKline		



## EDITORIAL

### UM CONVITE À LEITURA

Cite-se um autor desconhecido (e num outro contexto):

- *O que acontece aos nossos escritos quando são publicados?*

Outra citação, também noutro contexto:

- *Que relação existe entre os nossos escritos e a actividade da instituição que lhe está subjacente?*

Com um pouco de tempo, se entendidas, a estas questões cada um poderá dar a sua resposta. Mas o que propomos é que se assuma um determinado ponto de vista: o do leitor, isto é, o destinatário de qualquer publicação. Daí, mais duas outras questões:

- *Em que é que os nossos escritos, já impressos e publicados, interessam aos seus eventuais leitores (na verdade leitores específicos interessados mais neste ou naquele assunto?)*

- *Em que é que os nossos escritos, impressos e publicados, representam a excelência da actividade de uma instituição prestigiada, em vésperas de completar 125 anos, como é o Hospital de Dona Estefânia?*

No fundo estas linhas pretendem ser um convite à leitura das páginas que se seguem e também a uma reflexão. O Anuário quer ser montra de um conteúdo que seja exemplo para leitores-pediatras de todo o País. Para que o seja, é necessário preencher duas condições essenciais:

A- Qualidade na transposição para a palavra escrita do serviço que o Hospital de Dona Estefânia presta;  
B- Obtenção de financiamento para a publicação – que certamente não faltará se a condição A for satisfeita.

A edição do Anuário referente ao ano 2000, aparenta manter um formato semelhante aos anteriores, mas pretende ser uma transição para o Futuro. Veremos se a ambição não é superior às nossas reais capacidades.

António Marques  
(Coordenador do Núcleo Editorial)



# Anuário do Hospital de Dona Estefânia

## - Índice por Serviços -

### Departamento de Medicina

Directora: Prof.<sup>a</sup> Doutora M<sup>a</sup> Gertrudes G. Costa

### Serviço 1 (Pediatria)

Director: Prof. Doutor João M. Videira Amaral

<b><u>Pediatria Geral</u></b>	<b>Pág.</b>
A propósito da metodologia de abordagem dos casos clínicos - quo vadis Pediatria .....	1
A organização hospitalar, as carreiras médicas e os recursos humanos .....	2
A neonatologia, o intensivismo e os quadros médicos hospitalares. Que implicações para a formação médica? .....	3
Necessidades de formação em Neonatologia no âmbito do Internato Complementar de Pediatria Médica. Uma experiência .....	4
Avaliação do ensino da pediatria na pré-graduação- uma experiência pedagógica .....	5
As instituições, os orientadores de formação e os internos - Que relação? .....	6
Basis for continuing medical education in perinatal medicine .....	7
<b><u>Sala 1 - Pediatria Geral</u></b>	
Derrames pleurais - casuística do Serviço1 Sala1 (1994-1999) .....	8
Doença de Kawasaki - um caso atípico .....	9
Maus tratos. O peso do internamento .....	10
Doença de Kawasaki: a propósito de um caso clínico .....	11
Rastreio auditivo universal no recém nascido .....	12
Hemangiomas - a propósito de 2 casos clínicos de localização rara .....	13
Pseudoadenofoleimão. A propósito de um caso clínico .....	14
Casuística do Serviço 1 Sala 1 - Pediatria do Hospital de Dona Estefânia - 1998 .....	15
Suspeita de Encefalite herpética na criança: a propósito de dois casos clínicos .....	16
<b><u>Unidade de Endocrinologia Pediátrica</u></b>	
Hiperplasia congénita da suprarrenal - Experiência da Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia .....	17
Diagnóstico clínico e imagiológico em endocrinologia pediátrica .....	18
Caso clínico de hipertireoidismo .....	19
Resistência pituitária às hormonas tiroideias? Um caso clínico .....	20
Screening for Y chromosome sequences in patients with Turner syndrome .....	21
A propósito de 3 casos de déficit de 11 $\beta$ -hidroxilase .....	22
Uma família com síndrome de Turner ? .....	23
<b><u>Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil</u></b>	
A endoscopia na hemorragia digestiva baixa .....	24
Dois casos de hipertensão portal pré-hepática .....	25
Esclerose hepatoportal: uma causa rara de hipertensão portal .....	26
Doença hepática autoimune - Revisão casuística 1982-1999 .....	27
Doença Celíaca. A propósito de um caso clínico .....	28
Doença de Wilson: 6 casos clínicos .....	29
Ingestão de cáusticos: epidemiologia, complicações, prevenção .....	30

	<b>Pág.</b>
<b><u>Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais</u></b>	
Procalcitonin and C Reactive Protein in septic newborn babies .....	31
Evolução da ecografia transfontanelar em neonatologia .....	32
Cateterismo venoso central. Complicações. Revisão de 5 anos .....	33
Nascer no século XXI - O recém-nascido - Infecção .....	34
Bronquiolite - Casuística do Hospital de Dona Estefânia - 1999 .....	35
Protocolos de actuação na infecção neonatal CMV e sífilis .....	36
Treatment of children with haemophilia in Europe: a survey of 20 centres in 16 countries .....	37
Um caso de hiponatremia em RN .....	38
rhG-CSF treatment in neonates with sepsis and neutropenia .....	39
Complicaciones del cateterismo venoso central - Workshop .....	40
Osmolalidade de substâncias administradas aos nossos recém-nascidos: informação sempre bem-vinda .....	41
Osmolalidade de substâncias utilizadas em cuidados intensivos neonatais .....	42
Doença trombótica neonatal - a propósito de um caso clínico .....	43
Mortality of very low birth weight infants in Portugal .....	44
Es preciso validar las medidas braquiales en recién nacidos .....	45
Hiperglicémia não cetótica: a propósito de dois casos tratados com dextrometorfano e benzoato de sódio .....	46
Clinical evidence of vascular abnormalities at birth in Adams-Oliver syndrome. Report of two cases .....	47
Brain Sonography in very low birthweight infants .....	48
Stability of calcium and phosphorus in four parenteral nutrition solutions for preterm neonates .....	49
Exposição transfusional mínima .....	50
Epidemiology of infection in portuguese newborn babies .....	51
Casos clínicos: Nutrição parentérica em neonatologia .....	52
<b><u>Unidade de Imunohematologia</u></b>	
Anemia microcítica hipocrômica - um caso clínico .....	53
Anemia de células falciformes. Repercussão no neurodesenvolvimento .....	54
Alguns aspectos da nossa experiência em infecção VIH .....	55
A importância do lavado broncoalveolar no diagnóstico da pneumonia intersticial linfóide .....	56
Anemia Congénita diseritropoética tipo I. Um caso clínico raro de anemia .....	57
Dois casos de falência medular .....	58
Necrose asséptica da cabeça do fémur em doentes com anemia de células falciformes .....	59
Transmissão vertical do VIH-2 - morbidade e mortalidade .....	60
Caracterização fenotípica de estirpes de vírus da imunodeficiência humana tipo II (VIH-2) isoladas numa população pediátrica .....	61

### **Serviço 2 (Pediatria)**

Director: Dr. António Martins Roque

#### **Sala 1 - Pediatria Geral**

Uma causa invulgar de leucomalácia periventricular e de encefalomalácia quística .....	62
Alteração do comportamento no lactente - um caso clínico de labirintite .....	63
Doenças metabólicas - da semiologia ao diagnóstico .....	64



	<b>Pág.</b>
Um caso de pneumonia intersticial descamativa .....	65
Um caso raro de hipoglicémia .....	66
Deficiência da descarboxilase dos L-aminoácidos aromáticos .....	67

### **Sala 2 - Pediatria Geral**

Revisão de pneumonias atípicas .....	68
Ataxia-Telangiectasia .....	69
Sala 2 Serviço 2 - Movimento dos Doentes em 1999 .....	70
Alterações neurológicas no contexto de doença exantemática	
- um caso clínico de febre escaro-nodular .....	71
O salbutamol oral é eficaz na tosse aguda nas crianças não asmáticas? .....	72
"Condensação" não é só pneumonia .....	73
Resting energy expenditure in disorders of propionate metabolism .....	74

### **Unidade de Nefrologia**

Biópsias renais - revisão casuística de 1999 .....	75
Urodinâmica na criança - experiência do Hospital de Dona Estefânia .....	76
Um olhar sobre...a consulta de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia .....	77
Osteodistrofia, ainda uma realidade... ..	78
Alterações da micção e refluxo vesico-ureteral - Orientação terapêutica .....	79
Crescimento em crianças com síndrome nefrótico idiopático .....	80
Diagnóstico pré-natal das anomalias do tracto urinário - dez anos de experiência .....	81

### **Unidade de Doenças Infecciosas**

Gato escondido com o rabo de fora .....	82
Bacteriémia a Salmonella enteritidis - um caso clínico .....	83

### **Serviço de Neurologia** Directora: Dr.<sup>a</sup> Karin S. Dias

Defeitos de migração neuronal .....	84
Factores de risco para o desenvolvimento do sistema nervoso .....	85
Um caso clínico de PNET leptomeníngeo .....	86
Convulsões e síndrome opercular como manifestação de encefalomielite aguda numa criança .....	87
Trombose venosa cerebral da criança .....	88
Epilepsia Catastrófica da Infância. Como melhorar o prognóstico? .....	89
Criança com Spina Bífida: imagiologia de um percurso .....	90
Early onset involuntary rhythmic movements of the legs time-locked with respiratory cycle .....	91

### **Serviço de Imunoalergologia** Director: Prof. Doutor José Rosado Pinto

Asma induzida pelo exercício: do conhecimento à terapêutica .....	92
Reactividade cutânea inespecífica em estudos populacionais .....	93
Conhecimentos e atitudes perante a asma entre adolescentes e a escola .....	94

	<b>Pág.</b>
Hospitalização da criança asmática: velha doença, novos riscos .....	95
Alergia ao pêssego: padrão mediterrânico .....	96
Hymenoptera venom allergy in children - accelerated desensitization .....	97
Asthma education program: Knowledge of disease and respiratory kinesitherapy training in vacation course for asthmatic children .....	98
Late remission in cow's milk allergy and bronchial asthma .....	99
Vacations course for asthmatic children - asthma education program .....	100
Alergia ao ovo - particularidades .....	101
Tropical mite in european environment - blomia tropicalis .....	102
Alergia às fórmulas de leite extensamente hidrolizadas - casos clínicos .....	103
Alergia alimentar em crianças numa consulta de imunoalergologia .....	104
Alergia ao alho em idade pediátrica .....	105
Correlation between specific IgE, wheal areas, PD20 methacoline, serum ECP and SCD30 in paediatric atopic patients sensitisePDPTD.Ptre .....	106
Dapsone in chronic idiopathic urticaria treatment - case report .....	107
Alergia aos β-lactâmicos: qual o papel do Allergopen® no diagnóstico .....	108
Alergia aos beta-lactâmicos: sobrevalorização do diagnóstico? .....	109
Novas perspectivas na hipersensibilidade aos AINE: anti-leucotrienos .....	110
Atopia em idade escolar na ilha do Sal (Cabo Verde): 1993 vs 1999 .....	111
Pediatric Atopic Patients monosensitised to D. Pteronyssinus (D.PT) with rhinitis .....	112
Diagnóstico de sensibilização ao látex em crianças com espinha bífida .....	113
Hipersensibilidade aos anti-dislipidémicos - casos clínicos .....	114
Rastreio da atopia numa consulta de ORL pediátrica. Utilidade do CAP-PHADIATOP® .....	115
Factores de risco para internamento da criança asmática .....	116

**Departamento de Cirurgia**  
Directora: Dr.<sup>a</sup> Dulce Ferra de Sousa

**Serviço de Cirurgia**  
Director: Dr. Henrique Sá Couto

A Radiografia simples e as situações cirúrgicas do RN .....	117
Tumores do Mediastino: Problemas do diagnóstico e tratamento .....	118
Apresentação tardia de hérnia diafragmática de Bochdalek .....	119
Um caso de abscesso do psoas .....	120
Traumatismo abdominal fechado complicado de hematoma intraesplénico volumoso. Um caso de evolução favorável com tratamento conservador .....	121
Angiomas - Cirurgia: quando e porquê? .....	122
Enterocolite necrosante estadio III B precoce em RNMBP .....	123
Iconografia de uma equipa de urgência cirúrgica pediátrica .....	124
Lesões iatrogénicas neonatais de resolução cirúrgica .....	125
Experiências e projectos em cirurgia ambulatória .....	126
Quisto broncogénico com localização subcutânea .....	127
Derrames pleurais complicados. Uma experiência conjunta .....	128

**Unidade de Oftalmologia**

Director: Dr. José Mesquita

	<b>Pág.</b>
Cirurgia da ptose palpebral congénita. Análise retrospectiva dos últimos 5 anos .....	129
Desenvolvimento da visão .....	130
Anomalias oculares congénitas .....	131
Perspectivas do estudo da diabetes ocular numa consulta pediátrica .....	132
Exotropia - classificação e patogenia .....	133
Síndrome de Duane .....	134
Manifestações oftalmológicas da neurofibromatose .....	135

**Serviço de Otorrinolaringologia**

Director: Dr. Vital Calado

Roncopatia e síndrome de apneia obstrutiva do sono na criança .....	136
Rastreio universal da audição neonatal, um pequeno teste para o audiolologista, um grande passo para a humanidade .....	137

**Unidade de Estomatologia**Directora: Dr.<sup>a</sup> Rosário Malheiro

Imagem em Estomatologia .....	138
Quadros clínicos curiosos e menos frequentes em Estomatologia .....	139

**Serviço de Urgência**Directora: Dr.<sup>a</sup> M.<sup>a</sup> Lurdes do Ó Figueira**Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos**

Ética e mortalidade .....	140
Artrite crónica Juvenil. Evolução rara e fatal .....	141
Grande Queimado em Cuidados Intensivos Pediátricos .....	142
Acidente com lápis num lactente - um caso clínico .....	143
Abordagem terapêutica dos derrames parapneumónicos e empiemas .....	144
Derrame Pleural - a propósito de dois casos clínicos pouco frequentes .....	145
Portugal, país aberto para o Mundo .....	146
Técnicas dialíticas - experiência da UCIP do HDE .....	147
A importância da imagem na perspectiva do intensivista .....	148
Mielite transversa aguda no lúpus eritematoso sistémico .....	149
Dois casos de hemorragia digestiva .....	150
ARDS após aspiração de caustico .....	151

**Departamento de Pedopsiquiatria**Directora: Dr.<sup>a</sup> M.<sup>a</sup> José Gonçalves

A Dor, expressão somática do Indizível .....	152
Investigação epidemiológica em Psiquiatria Infantil .....	153
Consequências psicológicas dos acidentes de viação na criança e no adolescente .....	154

### Serviço de Imagiologia

Director: Dr. Carlos Ribas de Freitas

	Pág.
Manifestações da tuberculose abdominal na criança .....	155
TAC torácica - Breves noções da técnica e anatomia normal em pediatria .....	156
Algoritmos diagnósticos de patologia torácica pediátrica .....	157
Manifestações da TC em patologia torácica .....	158
Estudo retrospectivo de 5 anos do Serviço de Radiologia de um hospital pediátrico central em Lisboa .....	159
Padrões imagiológicos de malformações do tracto urinário na criança .....	160
Revisão das infecções fúngicas do aparelho urinário .....	161

### Serviço de Patologia Clínica

Director: Dr. Edmar Oliveira

Antifungal resistance in <i>candida</i> nosocomial infection at Lisbon .....	162
Pediatric nosocomial yeast infections .....	163
Nosocomial yeast infections in neonatal intensive care unit .....	164
Actuação na Doença de Von Willebrand.	
Monitorização da desmopressina (DDAVP) pelo sistema PFA-100® .....	165
Diagnóstico Laboratório de Infecção a vírus do pulmão - LBA .....	166
Cost/eficacy of genotyping methods in <i>candida</i> spp clinical isolates .....	167
Elastase fecal vs Fibrose Quística .....	168
Features and trends in <i>Helicobacter pylori</i> antibiotic resistance in Lisbon area (1990-1999) .....	169

### Serviço de Imuno-Hemoterapia

Directora: Dr.<sup>a</sup> Deonilde Espírito Santo

Estratégia para a redução da exposição a sangue homólogo .....	170
Desleucocitação ineficaz nos concentrados eritrocitários provenientes de portadores de Hb S .....	171

### Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

Director: Dr. Dinis da Fonseca

Pseudo tumor uterino - caso clínico raro .....	172
Histerossonografia na avaliação endometrial das doentes em terapêutica com tamoxifeno .....	173
Histeroscopia de Ambulatório - experiência do Serviço de Ginecologia do H.D.E. ....	174
Versapoint no tratamento de polipos endometriais .....	175
Histerossonossalpingografia - novo conceito de diagnóstico em ginecologia .....	176

### Consulta Externa

Director: Dr. António Martins Roque

Tuberculose pulmonar na consulta de Pediatria no ano de 1999 .....	177
Toxocara Canis - a propósito de dois casos clínicos .....	178
Casuística das primeiras consultas de Pediatria Médica no ano de 1999 .....	179

	<b>Pág.</b>
Revisão das anemias na consulta de Pediatria .....	180
Continuando com cromossomopatias .....	181
Neurofibromatose - Experiência da consulta externa do Hospital de Dona Estefânia .....	182
Panóplia de diagnósticos .....	183

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

Directora: Dr.<sup>a</sup> Madalena Levy

Fenda palatinas - Experiência do Serviço de Reabilitação na consulta de fissurados do Hospital de Dona Estefânia .....	184
Torcicolo muscular congénito - abordagem multidisciplinar .....	185
Perspectiva da Medicina Física e de Reabilitação no alongamento dos membros inferiores .....	186
Reabilitação de malformações congénitas do membro superior .....	187
ICONOGRAFIA .....	188
ICONOGRAFIA II .....	189

### **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.



**Índice de Autores por ordem alfabética**  
Anuário 2000

NOME	Pág.	NOME	Pág.
Abecassis F.	154, 156	Cabral P.	46
Abranches M.	76, 81, 149	Caeiro L.	54
Abreu F.	68, 178	Calado E.	16, 54, 62, 67, 84, 89, 90, 91, 113
Abreu Nogueira J.	96, 98, 100, 106, 112, 113, 115, 116	Calado V.	136, 137
Acosta L.	136	Cana Ferreira C.	115
Afonso I.	24, 26, 27, 29	Candeias F.	53, 54, 56, 60, 61
Afonso S.	17, 146	Cardoso H.	82
Aguíar T.	58, 146	Cardoso J.	15, 28
Almeida M.C.	49	Carneiro R.C.	120, 154
Almeida T.	58, 59	Carvalho A.	46, 75, 78, 79, 143
Almeida T.A.	108, 109	Carvalho C.	136
Alves A.	185	Carvalho F.	75
Alves F.	121, 123	Carvalho L.	16, 82, 83, 120
Alves R.	121, 123, 125, 128	Casimiro A.	65
Amador A.	70	Cassiano Santos G.	47, 53, 92
Andrade A.H.	111	Castro I.	75
Andrade I.	94	Cavaco J.	68
Andrade N.	86, 94	Cavaco Silva P.	60, 61
Antunes R.	61	Chaves F.	12, 38, 123
Arêde C.	95, 98, 99, 100, 101, 102, 103, 104, 111, 116	Claro S.	184, 185, 186
Arriazu S.	10, 83	Clington A.	32, 38, 40
Assunção N.	174, 175	Coelho M.	8, 15
Ataíde A.	152	Colaço L.	155, 160
Barata D.	119, 141, 144, 146, 149, 150	Conde Blanco J.	82, 180, 181, 182, 183
Barrocas F.	43, 50, 63	Conde M.	65, 66
Barroco G.	65	Cordeiro Ferreira N.	57
Barros R.	40, 162, 163, 164, 167, 169	Cordeiro M.	152
Barrueco Ramos C.	161	Correia M.	141
Batista J.	76, 77, 79, 80, 81	Correia T.	183
Bento A.	31	Costa S.	56, 60, 73
Bernardo M.	172, 173, 176	Costa M.J.	187
Bessa A.	56, 58	Coutinho S.	174, 175
Borba C.	9, 180	Couto A.	11, 13
Borges A.	185	Curvelo A.	68, 70, 71, 72
Borges C.	120	Daniel I.	166, 168
Borrego L.	10	Delgado G.	50, 171
Braga C.	10, 108, 109	Dias A.	89
Braga L.	54, 57	Dias I.	176
Bráz A.	84	Duarte A.	10, 11, 13, 15
Bráz M.H.	61	Duarte J.	54
Brito C.	129, 130, 131, 132, 133, 134, 135, 178	Duarte L.	32, 48, 123
Brito I.	154	Duarte R.	125
Brito Lança I.	144	Espana M.	53, 116, 122
Bugalho J.	172, 173, 176	Espinosa L.	24, 26, 27, 29
Cabral J.	24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 150, 169	Espirito Santo D.	50, 164, 129, 132
		Estrada A.	9, 15
		Estrada J.	142, 145, 146, 148, 188
		Faustino F.	174, 175
		Feijó M.J.	47

<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>	<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>
Fernandes A.	138, 139	Malheiro R.	138, 139
Fernandes C.	23	Marques A	141, 147, 148, 150
Fernandes I.	73, 143, 146	Martins I.	136
Ferra de Sousa J.	62, 63, 66, 75, 76, 77, 78, 79, 80, 81	Martins P.	104
Ferreira A.C.	62	Martins Roque A.	16
Ferreira L.S.	136	Marvão H.	12
Figueiredo A	69, 71, 72, 177, 178, 179	Mata P.L.	115
Figueiredo S.	61	Matos V.	166, 168
Fonseca C.	164	Meio A	136
Fonseca G.	17, 18, 19, 20, 21	Melo Gomes J.	149
Fradique A	174, 175	Mesquita J.	129, 132, 134, 135
Fraga L.	153	Mira I.	173
Freitas G.	161, 162, 163, 167	Monteiro L.	12, 137
Freitas O	59	Morais Almeida M	92, 94, 95, 96, 97, 99, 101, 102, 103, 104, 105, 107, 110, 111, 113, 114, 116
Furtado F.	44, 48	Moreira B.	115
Furtado J.	120	Mota A	17, 19, 20, 21, 22, 23
Gama L.	15, 188	Nazário A	171
Gan Gargallo M	16, 83, 164	Nepumoceno J.	132, 133, 134, 135, 178
Gaspar A	94, 95, 101, 104, 108, 109, 110, 111, 113, 115, 116, 168	Neto A	78
Gentil Martins A	13, 14, 43, 53, 117, 118, 122, 126	Neto B.	11, 24, 26, 43, 178
Godinho N.	98, 100, 104, 108, 109, 113, 115	Neto G.	80
Gomes Costa M.G.	57	Neto I.	173, 176
Gomes M.	141	Neto M.	24, 69
Gomes O	61	Neto M.T.	31, 33, 34, 35, 36, 39, 40, 51
Gouveia C.	10, 13, 14, 82, 181	Neto V.	63, 183
Henriques G.	33, 40, 41, 42, 44, 48, 57	Neuparth N.	86
Henriques M.	43	Nunes A	158, 161
Henriques N.	159	Nunes A.	138, 139
Jacinto S.	120	Nunes F.	28
Lage M.J.	65	Nurmamodo A	49
Lamy S.	145, 149	Oliveira M.	27
Lavinha J.	21	Oliveira Santos J.	65
Leal A	92	Ortet O	149
Leal F.	4, 9, 40, 47, 50	Pacheco P.	54
Leça A.P.	120	Palácios J.	119, 120, 124, 125
Leiria Pinto P.	94, 99, 100, 106, 108, 109, 112	Pargana E.	104, 105, 106, 108, 112, 114
Leitão C.	172, 173, 176	Pascoal J.	59, 125
Leite M.	8, 119	Paulino E.	24, 26, 30, 150
Levy M.	186	Pedreira A	104
Lima F.	59	Penas I.	154, 160
Loff C.	91	Pereira A.	70
Lopes B.	69, 128, 168	Pereira G.	150
Lopes M.M.	159, 162, 163, 164, 167	Pereira Silva L.	4, 41, 42, 45, 46, 47, 49, 52
Loureiro V.	106, 112, 113, 115, 165, 168	Peres I.	162, 163, 164, 167
Lourenço M.	60	Petinga AP.	157, 158, 160
Lucas A	127	Pina R.	17, 22
Lurdes do Ó	16, 82	Pinheiro J.	138, 139
Magalhães J.	121, 123, 128	Pinto S.	10, 35, 63, 71, 82, 180
Maia AL.	77	Pinto V.R.	91, 100
		Pires G.	94, 103, 104, 105, 113, 116
		Pires P.	153
		Pó I.	24, 26, 27, 29



<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>	<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>
Pocinho L.	153	Vadillo F.	24, 145
Pombo J.	154	Vale M.C.	140, 142, 143
Pona N.	30, 77	Valente R.	119, 143, 146
Portela M <sup>a</sup> H.	98	Varandas H.	15
Portugal I.	184	Vasconcelos C.	141, 142, 143, 144, 145, 146, 148, 150
Pratas S.	20, 22	Veiga Gomes J.	156, 159
Prates S.	95, 97, 99, 103, 104, 116	Veiga M.	70, 71, 73
Puente M.	53	Ventura L.	143, 148
Ramos J.	141, 151	Vieira Amaral J.	1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 9, 16, 31, 33, 39, 41, 42, 43, 45, 46, 47, 49, 123
Ramos M.	177, 179	Vieira J.P.	85, 86, 87, 88, 149
Rebelo M.	35, 58, 68, 73, 180, 181	Virella D.	39, 41, 42, 44, 45
Rebelo V.	136, 147	Vital V.P.	125, 128
Reis S.	78, 79, 141		
Ribeiro L.	49		
Rodrigues L.	119, 124		
Rodrigues P.	129, 132, 133		
Rodrigues R.	52		
Romeira A	94, 111		
Rosa E.	104		
Rosa M.L.	49, 52		
Rosado L.	37, 53, 55, 56, 58, 59, 60, 61		
Rosado Pinto J.	92, 93, 94, 95, 96, 97, 98, 99, 100, 101, 102, 103, 104, 105, 106, 107, 108, 109, 110, 111, 112, 113, 114, 115, 116		
Sampaio G.	8, 99, 103		
Santa Marta C.	96, 97, 99, 107, 111, 114		
Santa-Rita M.	30, 40		
Santos F.(Filipa)	26, 27		
Santos Ferreira O	61		
Santos H.	165		
Santos M.	144, 145		
Santos T.	177, 178, 179		
Seixo I.	184, 186		
Sequeira S.	46, 62, 64, 65, 66, 67, 74		
Serafim Z.	119, 124		
Sereilha M.	12, 33, 38, 39, 40, 44, 48, 50, 51, 163		
Silva A	79, 80, 81		
Silva C.	174, 175		
Silva M.A.	153		
Silva R.B.	24, 26, 27, 29, 182		
Soares E.T.	154, 155, 156, 160		
Sousa F.	174, 175		
Sousa I.	179		
Sousa Santos A	126		
Tavares C.	104		
Tavares M.N.	4, 39, 40, 44, 48		
Teixeira C.	107		
Tique S.	132		
Tolentino M.	138, 139		
Toscano A	129, 133		
Tribuna J.	8, 14, 15, 16		
Uma M.	136		



## A PROPÓSITO DA METODOLOGIA DE ABORDAGEM DOS CASOS CLÍNICOS -QUO VADIS PEDIATRIA?

Videira, Amaral J.M.  
Clínica Universidade de Pediatria – Serviço 1 / Hospital de dona Estefânia  
Faculdade de Ciências Médicas – Universidade Nova de Lisboa  
Acta Pediatr. Port., 2000; 31: 283-6

**Resumo:** A aquisição de competências em prática clínica faz parte integrante do processo básico de educação médica.

O objectivo deste artigo, baseado na experiência do autor e dedicado aos internos do Hospital Dona Estefânia, é analisar e discutir sucintamente algumas tendências actuais manifestadas pelos internos durante o período de estágio, as quais, contrariando determinados princípios clássicos da abordagem de casos clínicos segundo a tradição Hipocrática (em crescendo, na base duma sequência lógica: anamnese, exame físico, hipóteses de diagnóstico, exames complementares fundamentados, diagnóstico definitivo, actuação incluindo terapêutica e prognóstico), poderão corresponder a erros metodológicos. Com efeito, todos estes passos deverão ser contemplados, sem hiatos.

Os cenários traçados dizem respeito, essencialmente, às tendências de omissão, quer dos registos quanto à formulação das hipóteses de diagnóstico, quer de certos passos fundamentais do exame objectivo em moldes clássicos dando supremacia aos dados fornecidos por exames complementares sofisticados. Admite o autor que tais tendências estejam relacionadas com a deficiente preparação durante o ensino pré-graduado, com a abolição da prova clínica de praticamente todos os concursos para progressão nas carreiras (condicionando menor investimento na formação nesta área) e com o desenvolvimento da tecnologia que, pelo manancial de dados proporcionados, leva o clínico a menosprezar os dados obtidos através da semiologia clínica clássica.

Chamando-se a atenção para a responsabilidade ética e legal do médico na elaboração de registo rigorosos, o que facilita a comunicação, é descrita sucintamente uma das diversas estratégias de abordagem dos casos clínicos, orientada por problemas (a designada pela sigla SOAP) aplicável no quotidiano do treino clínico; efectivamente, tal estratégia poderá contribuir para a aquisição de competências na elaboração do relatório clínico global e convencional .

**Palavras-Chave:** Educação médica; pediatria; pós-graduação; exames clínico; competências.

## A ORGANIZAÇÃO HOSPITALAR, AS CARREIRAS MÉDICAS E OS RECURSOS HUMANOS – QUE COERÊNCIA?

Videira Amaral J.M.  
Clínica Universidade de Pediatria – Serviço 1 / Hospital de Dona Estefânia  
Faculdade de Ciências Médicas – Universidade Nova de Lisboa  
Acta Pediatr. Port., 2000; 31: 471-3

**Resumo:** Nos últimos anos começaram a funcionar no nosso país novos hospitais estatais, os quais, nalguns casos, foram implantados em zonas onde já existam estruturas antigas. Com a duplicação de valências, torna-se fácil depreender que as necessidades em recursos humanos aumentam.

O objectivo deste artigo foi discutir sucintamente alguns aspectos do recrutamento dos quadros no âmbito das instituições novas que iniciam o funcionamento. Tal critério de recrutamento é diferente do adoptado nas instituições mais antigas em que é realizado o clássico concurso de provas públicas.

Nesta conformidade, verifica-se uma tendência para a permanência de médicos de idade mais avançada nas estruturas mais antigas, com grandes potencialidades na formação e na investigação, mas conduzindo a algumas dificuldades de âmbito assistencial.

**Palavras-Chave:** Necessidades em cuidados de saúde; recrutamento de médicos hospitalares; exames; pediatria; educação médica.

## **A NEONATOLOGIA, O INTENSIVISMO E OS QUADROS MÉDICOS HOSPITALARES. QUE IMPLICAÇÕES PARA A FORMAÇÃO MÉDICA?**

Videira Amaral J.M.

Clínica Universitária de Pediatria / Serviço 1 / Hospital Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

Acta Pediatr. Port., 2000; 30: 527-9

**Resumo:** Para garantir qualidade da assistência perinatal, é mais importante a competência da equipa multidisciplinar e o espírito de cooperação do que propriamente o equipamento disponível.

O objectivo deste artigo foi debater alguns problemas do funcionamento das equipas de intensivismo neonatal, relatando alguns pormenores sobre o modo como foram criadas as primeiras equipas de cuidados intensivos neonatais, há pouco mais de uma década.

Actualmente há exemplos de dificuldades surgidas em equipas pela circunstância de haver casos de dispensa do serviço nocturno, segundo a lei, o que cria instabilidade na elaboração das escalas. Tal acontece na nossa instituição

Nesta perspectiva, torna-se fundamental que se proponha uma modificação do regulamento em futuros concursos, especificando alguns aspectos do desempenho dos médicos providos na área de neonatologia com intensivismo, uma vez dispensados do serviço de urgência.

Por fim chama-se a atenção para outras tarefas de grande importância que poderão ser cometidas aos neonatologistas ex-intensivistas seniores, dada a sua experiência, nomeadamente no ensino pré e pós-graduado, assim como na investigação.

**Palavras-Chave:** Neonatologia; cuidados intensivos neonatais; educação médica; legislação; quadros médicos hospitalares.

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

Vieira Amaral J.M., Leal F., Tavares M.N., Pereira da Silva L.  
Unidade de Recém-Nascidos da Maternidade - Serviço 1  
Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas (Universidade Nova de Lisboa)  
Hospital de Dona Estefânia – Lisboa  
Acta Pediatr. Port., 2000; 30: 87-91

**Resumo: Introdução:** De acordo com os princípios da 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 tópicos de Neonatologia básica, distribuído aos internos de Pediatria Médica do 3.º ano, em estágio numa unidade neonatal integrada em maternidade de nível terciário. De acordo com normas rigorosas previamente definidas foram considerados 4 tipos de resposta: 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 e taxa de mortalidade perinatal em Portugal. Quanto a atitudes, > 50% dos internos deram resposta certa a 5 de 10 questões: prevenção de doenças 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.

## **AVALIAÇÃO DO ENSINO DA PEDIATRIA NA PRÉ-GRADUAÇÃO. UMA EXPERIÊNCIA PEDAGÓGICA**

Videira Amaral J.M.

Clínica Universitária de Pediatria / Serviço 1 - Departamento de Medicina / Hospital Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

X Congresso Nacional de Educação Médica

Porto, 20 e 21 de Outubro de 2000

**Resumo:** O autor relata a sua experiência como regente da disciplina de Patologia Pediátrica (5º ano), leccionada desde o ano lectivo 1999-2000, de acordo com o novo plano de estudos.

O curso teórico compreende 25 horas e o estágio prático 2 semanas, com 7 horas diárias de integração nas tarefas assistenciais, em blocos rotatórios. No início do curso teórico, precedendo o estágio prático, é distribuída a cada aluno uma monografia discriminando o conteúdo do curso teórico, os respectivos objectivos educacionais, os critérios de avaliação do ensino e da aprendizagem, assim como normas práticas de actuação durante o estágio prático. No último dia de cada período de estágio é entregue a cada aluno um inquérito anónimo com a finalidade de o próprio aluno avaliar o ensino ministrado durante o curso teórico e o estágio prático.

O objectivo desta comunicação é, precisamente, apresentar e discutir os resultados do referido inquérito na perspectiva de aperfeiçoamento de alguns aspectos no próximo ano lectivo.

O inquérito foi respondido por 96 alunos, compreendendo o curso um total de 120 (80%).

Os parâmetros essenciais avaliados foram: a qualidade das aulas teóricas, a qualidade do estágio prático (aspectos considerados positivos e negativos), o apoio proporcionado pelos docentes, a relevância do estágio para a formação, comentários e sugestões. Como aspectos mais marcantes ressaltando das impressões positivas há a referir: apoio dos docentes e oportunidades de participação activa em tarefas assistenciais. No respeitante a impressões negativas foram salientadas: a curta duração do estágio, nomeadamente nas vertentes de cirurgia, neonatologia e serviço de urgência, a separação temporal entre curso teórico e estágio prático e a diversidade de oportunidades de treino em relação com a área de desempenho do respectivo assistente.

Conclui-se que foram obtidas informações importantes do inquérito efectuado implicando a necessidade de intervenções pontuais para melhoria das oportunidades de aprendizagem.

**Palavras-Chave:** Educação Médica, Avaliação, Pediatria, Pré-graduação, Estágio Prático

## AS INSTITUIÇÕES, OS ORIENTADORES DE FORMAÇÃO E OS INTERNOS - QUE RELAÇÃO

Videira Amaral J.M.  
Clínica Universitária de Pediatria - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Acta Pediatr. Port. 2000; nº1; vol 31:89-91

**Resumo:** Ultimamente tem sido dada cada vez mais atenção, no âmbito da pós-graduação, às condições de trabalho e ao desempenho dos internos.

O objectivo deste artigo é discutir, de modo sucinto, as relações entre os orientadores de formação dos internos de pediatria médica que estagiam em diversas instituições e a questão da mobilidade dos internos, os quais escolhem os diversos centros para os estágios. De acordo com a experiência do autor haverá que promover um intercâmbio entre os orientadores, dos internos em tais circunstâncias, tendo em vista uma melhor formação.

É abordada, por fim, a questão da mobilidade dos internos por diversas instituições. Advoga-se a pertinência de a referida mobilidade se proceder em obediência ao conceito de regionalização na saúde e á filosofia das chamadas unidades coordenadoras funcionais, o que traria vantagens quer para a assistência, quer para a própria formação.

**Palavras-Chave:** Ensino pós-graduado; pediatria; educação médica; locais de treino; orientadores de formação.



## BASIS FOR CONTINUING MEDICAL EDUCATION IN PERINATAL MEDICINE

Videira AmaraL J.M.

Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
XVII European Congress of Perinatal Medicine  
Vila da Feira - 25 a 28 de Junho de 2000

**Resumo:** There is an individual professional obligation to keep up to date to maintain end, where possible, improve the quality of care provided for patients. In common with other professions the process of learning does not end with qualification and professionals cannot rely solely on experience. Undergraduate medical education and postgraduate education, regardless of their duration, are insufficient to ensure lifelong competence.

Continuing medical education (CME) in Perinatal Medicine (PM) is essential to maintain the competencies of newer graduates, to influence the practices of older graduates, to remedy practice gaps, and to enable all doctors to respond to the challenges of the professional environment. CME is intended to help perinatologists maintain standards, interest and enthusiasm in their practice, to protect their skills and professional competence and to develop new skills. The content of CME in PM must be responsive to the needs of the practitioners with both professional and public input. CME needs thoughtful education planning including objectives, strategies, skills, and assessment. International CME networks and resources centres are needed for sharing and support. Countries must allocate funds, for, and monitor, the overall process and outcome.

Several associations scheme propose an initial basic minimum target for CME of 50 /year, building up after a couple of years to 100 h. Six categories of CME activity classified by venue and level organisation have been defined: International and national meetings; Regional meetings; Local meetings; Research meetings; Self-directed activities, Courses / apprenticeship

However little development has taken place as yet in distance learning videoconferencing, computer based packages and apprenticeship opportunities for individuals wishing to learn new practical techniques or update clinical management, outpatient or community settings does occur, but could be developed further.

The question of who should determine an individual doctor's CME plan is an interesting one. The person themselves must be central. However, the involvement of peers, Clinical Directors, Trust Managers, Postgraduate Deans and others are being suggested.

## DERRAMES PLEURAIIS - CASUÍSTICA DO SERVIÇO 1 SALA 1 - 1994 - 1999

Leite M., Sampalo G., Coelho M., Tribuna J.  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina.  
Lisboa, Fevereiro de 2000.  
IV Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica.  
Lisboa, Março de 2000.

**Resumo: Introdução:** A abordagem terapêutica dos derrames pleurais tem sido objecto de vários estudos nomeadamente no que se refere à identificação das situações com indicação para realização de procedimentos invasivos. A atitude ideal é aquela que permite restaurar a integridade do órgão utilizando o menor número de procedimentos invasivos .

Em 1995, R. W. Light propõe uma orientação terapêutica de acordo com uma classificação de derrames pleurais parapneumónicos e empiemas, baseada em dados imagiológicos e laboratoriais do líquido pleural.

**Objectivo:** Caracterizar a experiência do Serviço 1 Sala 1 (S1 S1) em relação aos derrames pleurais e avaliar a sua evolução posterior, considerando os critérios propostos por R. W. Light.

**Material e Métodos:** Procedeu-se à análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças internadas numa enfermaria de Pediatria (Serviço 1 Sala 1) com o diagnóstico de saída de derrame pleural, ocorridos no período compreendido entre 1 de Janeiro de 1994 e 30 de Junho de 1999.

Foram analisados os seguintes parâmetros: dados demográficos, antecedentes pessoais e familiares, origem, manifestações clínicas, exames laboratoriais (bioquímico, bacteriológico directo e cultural do líquido pleural e hemocultura) e imagiológicos (radiografia , ecografia e tomografia axial computadorizadas torácicas). Foram comparadas, *a posteriori* as terapêuticas instituídas e propostas pela classificação de R. W. Light e analisada a evolução clínico-imagiológica.

**Resultados :** Dos 3.042 internamentos no período em causa, 12 (0.39%) corresponderam a derrames pleurais parapneumónicos ocorridos no contexto de pneumonias da comunidade.

A distribuição por grupos etários foi bimodal com maior numero de casos de crianças entre 6 e 24 meses (83.3%). Verificou-se predominio de crianças do sexo masculino (83.3%) , raça caucasiana (83.4%) e sem antecedentes pessoais relevantes.

Todos os casos foram internados através do Serviço de Urgência. 58.3% destes estiveram internados na UCIP antes de serem internados no Serviço 1 Sala 1 .

A febre foi a manifestação clínica comum a todos os doentes e em 66.7% dos casos teve um tempo de evolução igual ou inferior a 5 dias. Tosse (41.7%) e dificuldade respiratória (33.3%) foram as manifestações respiratórias mais frequentes.

O resultado de toracocentese diagnóstica foi compatível com exsudado em todos os casos em que se realizou (83.3%). Foram identificados agentes em 6/12 casos com predominio de *Streptococcus pneumoniae* (4 casos). Registou-se um caso de empiema (classe 6) e predominio de classe 4 (5/12 casos), de acordo com a classificação de R. W. Light.

Foi instituída antibioterapia associada a toracotomia em 7/12 casos e antibioterapia isolada em 5/12 casos, sobreponível às orientações terapêuticas propostas por R. W. Light. Nos 3 casos com complicações pós-derrame não se verificaram sequelas clinicamente detectáveis.

**Conclusões:** Todos os casos corresponderam a derrames pleurais parapneumónicos. Verificou-se correspondência entre os casos de maior gravidade clínico-laboratorial e : 1) identificação de agente. 2) existência de complicações.

A terapêutica efectuada no HDE e terapêutica proposta por R. W. Light foram coincidentes na maioria dos casos, ocorrendo boa evolução clínico-imagiológica em todas as crianças.

## DOENÇA DE KAWASAKI- UM CASO ATÍPICO

Borba C., Estrada A., Leal F., Tribuna J., Videira Amaral J.M.  
Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Reunião de Casos Clínicos da Sociedade Portuguesa de Pediatria  
Vila Franca de Xira, 16 de Dezembro de 2000

**Resumo:** A doença de Kawasaki é uma vasculite sistémica cuja etiologia permanece ainda desconhecida. Embora a forma clássica da doença não coloque dificuldades no diagnóstico se apresentar os principais critérios clínicos e laboratoriais, o mesmo não acontece nas formas atípicas cuja apresentação mais subtil torna o diagnóstico difícil e, muitas vezes, demasiado tardio, com consequências graves, sobretudo cardíacas.

Apresentamos o caso clínico de uma criança do sexo masculino, com um ano de idade, internada por síndrome febril prolongada no contexto de otite média aguda (OMA). Na fase inicial da evolução da doença foi descrita extrema irritabilidade e um exantema micromaculopapular troncular fugaz. A hipertermia persistiu por vinte dias apesar da antibioterapia prescrita para a OMA. Não foram referidas conjuntivite, edema das mãos e pés ou outras alterações cutâneo-mucosas, nomeadamente bucais. Do exame objectivo realçam-se a irritabilidade, a palidez cutâneo-mucosa, pequenas adenomegalias cervicais bilaterais e OMA à esquerda.

Apesar de o quadro clínico descrito não apresentar os cinco critérios clássicos, uma das hipóteses colocadas foi a doença de Kawasaki.

Laboratorialmente salienta-se leucocitose, trombocitose marcada ( $1234000/\mu\text{l}$ ), VS e PCR aumentadas, anemia microcítica hipocrómica e hipoalbuminémia. Não foram detectadas alterações ecocardiográficas sugestivas de lesões coronárias.

Da evolução clínica destaca-se defervescência 24H após a administração de imunoglobulina endovenosa com melhoria da irritabilidade e discreta descamação periungueal dos dedos dos pés. Este caso clínico levanta muitos aspectos de interesse, sendo um dos mais relevantes o diagnóstico tardio; a evolução foi favorável, apesar da instituição terapêutica tardia e do conseqüente elevado risco de complicações cardíacas, que influencia, adversamente, o prognóstico nestes casos.

**Palavras-Chave:** Febre, exantema, adenomegalias, trombocitose, enfarte do miocárdio

## MAUS TRATOS. O PESO DO INTERNAMENTO

Gouveia C., Pinto S., Borrego L., Braga C., Arriazu S., Duarte A.  
Departamento de Pediatria Médica do Hospital Dona Estefânia  
Congresso Europeu sobre Violência e Promoção da Saúde Mental da Criança e do Jovem  
Lisboa, 1-3 Junho de 2000  
X Jornadas de Pediatria de Évora. Pediatria Social  
Évora, 26 de Outubro de 2000

**Resumo:** Com o objectivo de avaliar a hospitalização de crianças com o diagnóstico principal de maus tratos, os autores realizaram um estudo retrospectivo de todos os casos internados no Departamento de Pediatria Médica do Hospital Dona Estefânia, nos anos de 1998 e 1999.

Foram analisadas as seguintes variáveis: sexo, grupo etário, raça, nível socio-económico, factores de risco, tipos de maus tratos, doenças intercorrentes, dias de internamento, orientação social e destino após a alta. Comparam-se algumas variáveis com as do grupo de crianças internadas por outras patologias.

Das 7535 crianças avaliadas, 47 foram codificadas com o diagnóstico principal de maus tratos. Destas, a maioria era do sexo feminino (66%), raça branca (79%), com idade superior a 2 anos (68%) e pertencia a agregados familiares disfuncionais (factores de risco em 81%). Em 4 casos (8,5%) o internamento foi ordenado pelo Tribunal. Quanto ao tipo de maus tratos encontrados, mais de metade foram por negligência (55%), seguidos de maus tratos físicos (27,7%), abandono (4,2%) e abuso sexual (2,8%). A demora média foi superior nos casos de abandono (97 dias) e negligência (34,9dias). Durante o internamento, um terço das crianças tiveram intercorrências infecciosas. Foi solicitada a colaboração de equipas psicossociais em quase todos os casos (80%). A participação do Tribunal de Menores foi efectuada em 44,7% dos casos. O destino após a alta foi o domicílio (72%), a casa de familiares (13%) ou instituições (17%). A demora média do internamento por maus tratos (34,66 dias) foi cinco vezes superior à do internamento por outras patologias (7,32dias) ( $p < 0,001$ ).

A duração prolongada do internamento, as intercorrências decorrentes deste e a dificuldade em conseguir soluções adequadas, levam a que o internamento hospitalar seja, de momento, mais um "peso" para criança maltratada.

## DOENÇA DE KAWASAKI: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Nelo B., Couto A., Duarte A.  
Serviço 1- Departamento de Medicina  
Actualidades Pediátricas 2000 2: 29-30

**Resumo:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo masculino, de 10 meses de idade, com cinco critérios clássicos de doença de Kawasaki.

Apesar da terapêutica com gamaglobulina ter sido instituída ao 4.º dia de doença (1.º dia de internamento), houve necessidade, pela persistência do quadro clínico, de uma segunda administração de gamaglobulina cinco dias depois da primeira dose, verificando-se evolução favorável. Os resultados das observações cardiológicas foram normais tendo sido realizada igualmente terapêutica com ácido acetil-salicílico em dose para antiagregação das plaquetas.

**Palavras-Chave:** Febre, exantema, adenomegália, aneurisma, imunoglobulina

## RASTREIO AUDITIVO UNIVERSAL NO RECÉM-NASCIDO

Chaves F., Serelha M., Monteiro L., Marvão H.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Serviço de Otorrinolaringologia  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 13 de Janeiro de 2000

**Resumo:** As vias auditivas são complexas e podem ser lesadas quando submetidas a uma variedade de factores de risco no período neonatal; no entanto sabemos que cerca de 50% (1- 2/1000) dos recém-nascidos com défices da audição não foram sujeitos a nenhum destes factores de risco. Se no primeiro caso a existência de critérios de risco leva a que estas crianças sejam referidas à Consulta de Otorrinolaringologia – Grupos de Risco deste Hospital, no segundo caso, a ausência destes critérios vai levar a um atraso no diagnóstico da surdez.

O conhecimento de que o prognóstico está directamente relacionado com a precocidade da intervenção e que esta deverá ser iniciada antes dos 6 meses de idade, tem levado a um sucessivo alargamento dos critérios de risco e execução de programas de Rastreio Auditivo Universal no Recém-nascido em alguns Estados Norte Americanos e também na Europa. Em Maio de 1998 foi redigido o primeiro Consenso Europeu que deveria ser divulgado pelas várias organizações ligadas à Audiologia e à Medicina Perinatal.

No nosso país continua a não existir nenhum programa de rastreio universal neonatal, quer a nível local, regional ou nacional. Com a reabertura da Maternidade do Hospital pensamos ter uma oportunidade única para iniciar um programa de rastreio universal, contando para isso com uma equipa interdisciplinar composta por Pediatras Neonatologistas e por Otorrinolaringologistas e que se encontra a trabalhar na elaboração de um protocolo de actuação que utilizará como método de rastreio o estudo das Emissões Otoacústicas (EOA).

**Palavras-Chave:** Recém-nascido; rastreio; audição; emissões oto-acústicas; oto-toxicidade.

## HEMANGIOMAS - A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS DE LOCALIZAÇÃO RARA

Couto A., Duarte A., Gentil Martins A.

Departamento de Pediatria e de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa  
Reunião de Casos Clínicos da Sociedade Portuguesa de Pediatria / Zona Sul  
Vila Franca de Xira, 16 de Dezembro de 2000

**Resumo:** Descrevem-se dois casos clínicos de hemangiomas de localizações raras (um da região palatina esquerda e área para-orbitária e o outro da língua), em crianças com 2 e 3 meses de idade, internadas com cerca de três meses de intervalo, e justificando opções terapêuticas distintas pela sua localização.

O 1º doente era do sexo feminino e tinha 3 meses de idade. Em plena saúde, uma semana antes do internamento fora notada uma tumefacção mole e depressível mas com retorno, ovalar, com cerca de 3 cm no maior eixo e localizada na região palatina posterior esquerda e envolvendo o seio maxilar.

O exame clínico sugeria tratar-se de hemangioma, o que foi confirmado por RMN com contraste, levando à laqueação selectiva da artéria maxilar interna, associada a injeção de material esclerosante, tendo alta no 7º dia do pós-operatório.

O 2º doente era do sexo masculino e tinha um diagnóstico ecográfico pré-natal (às 33 semanas de gestação) de hidramnios e tumor da língua e cervical, suspeito de linfangioma, mas tendo-se verificado, após o parto, tratar-se de um gigantesco hemangioma lingual (com macroglossia e exteriorização da língua impedindo o encerramento da boca), e com componente cervical anterior. A angio-ressonância confirmou as lesões angiomatosas, sendo ao 18º dia de vida submetido à excisão da lesão cervical e a múltiplas laqueações transfixivas da língua (do V. Lingual à ponta), seguindo-se mais duas laqueações transfixivas e uma laqueação progressiva, global, da porção exteriorizada da língua. Teve alta aos 3 meses de idade, mamando normalmente e conseguindo já encerrar a boca.

**Concluindo:** Os hemangiomas constituem uma das lesões congénitas mais frequentes, havendo que distinguir os clássicos das malformações vasculares, já que os primeiros são de predomínio cutâneo e em regra, após um período inicial de crescimento (primeiro ano de vida), evoluem espontaneamente para a cura (geralmente até aos 6 a 8 anos de idade) e as segundas exigem em regra terapêutica activa, como se tratou nestes casos. A angio-ressonância será o exame de escolha para esclarecimento do diagnóstico e caracterização das lesões.

## PSEUDOADENOFLEIMÃO. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Gouveia C, Tribuna J, Gentil Martins A  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Departamento de Cirurgia  
Reunião de Casos Clínicos da Zona Sul da Sociedade Portuguesa de Pediatria  
Vila Franca de Xira, 16 de Dezembro de 2000

**Resumo:** O quisto branquial apresenta-se, em geral, sob a forma de uma massa cervical indolor, de consistência elástica, com localização anterior ao esterno-cleido-mastoideo. O diagnóstico diferencial com outro tipo de patologia, congénita ou inflamatória, é essencial, pois implica uma abordagem terapêutica diferente.

Os autores descrevem o caso clínico de uma adolescente de 14 anos que recorreu ao Serviço de Urgência pelo aparecimento súbito de uma massa cervical direita, anterior ao esternocleido-mastoideo, dolorosa e de consistência duro-elástica. Apresentava múltiplas cáries dentárias, exsudado amigdalino à direita e parâmetros analíticos e ecográficos sugestivos de infecção. É diagnosticado um adenofleimão, pelo que inicia antibioterapia com penicilina e flucloxacilina por via endovenosa, sem qualquer melhoria. Por este motivo realiza outros exames complementares, dos quais se destacam serologia para Epstein-Barr (IgM-VCA) positiva e citologia aspirativa compatível com o diagnóstico de quisto branquial. A análise histológica do material excisado confirmou o diagnóstico.

A localização e consistência características, bem como a associação com desencadeantes inflamatórios, conferindo um aspecto de pseudoadenofleimão, obrigam a colocar a hipótese diagnóstica de quisto branquial.

**Palavras-Chave:** Massa cervical; Inflamação; Quisto branquial



## CASUÍSTICA DO SERVIÇO 1 SALA 1 - PEDIATRIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - 1998

Coelho M., Duarte A., Cardoso J., Gama L., Varandas H., Estrada A., Tribuna J.  
Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 30 de Março de 2000

**Resumo:** A Sala 1 do Serviço 1 é actualmente uma enfermaria com 22 camas de pediatria (16 destinadas à 1ª infância, 6 destinadas à 2ª infância e adolescência) e 2 camas destinadas prioritariamente ao internamento de doentes seguidos pela Unidade de Endocrinologia. A equipa médica desenvolve basicamente actividades do tipo assistencial, de ensino pré-graduado (Cadeira de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa), de formação pós-graduada (internatos, cursos, participação em congressos, etc.) e de investigação. No final de cada internamento é preenchida, pelo pediatra assistente ou por outro médico sob sua responsabilidade, uma “Ficha de Codificação” que regista os dados mais significativos do internamento (administrativos, demográficos, nosológicos, terapêuticas, exames complementares, resultado do internamento, destino do doente e outros dados sobre o episódio de hospitalização ou o seguimento posterior). Os dados nosológicos são codificados de acordo com Classificação Internacional de Doenças –9ª edição- Modificação Clínica.

É objectivo do trabalho apresentar os resultados, em forma de análise descritiva, referentes aos registos informatizados de 1998.

Dos dados globais realça-se: 644 internamentos; predomínio do grupo etário entre os 6 e 12 meses e sexo masculino; demora média  $10,2 \pm 10,6$  dias; Taxa ocupação 81,5%; taxa de transferência 4,9%; Diagnósticos mais frequentes: infecção respiratória baixa, infecção urinária, gastroenterite, otite média aguda; mortalidade 0,15%.

Referem-se ainda dados comparativos com casuísticas de anos anteriores e dados da “produtividade” da enfermaria de acordo com critérios de GDHs.

**Palavras-Chave:** Epidemiologia; Hospitalização; Nosologia; Morbilidade.

## SUSPEITA DE ENCEFALITE HERPÉTICA NA CRIANÇA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Gan C., Calado E., Carvalho L., Estrada A., do Ô L., Tribuna J.M., Martins Roque A., Videira Amaral J.M.  
Serviço 1 e Serviço 2 - Departamento de Medicina  
Reunião de Casos Clínicos da Zona Sul.  
Vila Franca de Xira, Dezembro de 2000.

**Resumo:** A encefalite herpética é uma doença com uma incidência anual entre 0,004<sup>o/oo</sup> e 0,001<sup>o/oo</sup>, cuja evolução da morbidade e da mortalidade podem ser alteradas com um diagnóstico precoce e instituição imediata de terapêutica com Acyclovir.

A suspeita de encefalite herpética assenta num quadro febril com cefaleias, acompanhado de alterações quer da consciência quer do comportamento e convulsões focais e faz diagnóstico diferencial com outras entidades, nomeadamente encefalites a *Mycoplasma pneumoniae*, Virus de Ebstein Barr e Citomegalovirus. Os típicos complexos periódicos no traçado electroencefalográfico, sem serem patognomónicos, orientam para o diagnóstico. O estudo imagiológico quer pela TAC cranioencefálica quer pela RMN podem não revelar inicialmente as alterações a nível fronto-temporal características desta doença. Actualmente o exame fundamental no diagnóstico precoce é a pesquisa do ADN para vírus Herpes simplex (VHS) por PCR no liquor cefalorraquidiano tendo igual interesse no controle da eficácia terapêutica que só deve ser suspensa após a sua negatificação.

São apresentados dois casos clínicos de crianças de sexo feminino, de 7 e 9 anos de idade, internadas por um quadro de febre, convulsões e alterações do estado de consciência, com hipótese diagnóstica de encefalite herpética e início imediato de terapêutica com Acyclovir.

No primeiro caso, o estudo imagiológico e electroencefalográfico foram compatíveis com o diagnóstico, sendo confirmado por detecção de ADN para VHS tipo 1 por PCR.

No segundo caso o electroencefalograma mostrava traçado sugestivo de encefalite herpética, com estudo imagiológico e pesquisa de ADN para VHS negativos. A serologia para *Mycoplasma pneumoniae* foi positiva com um título de 63 UA/ml.

Ambos os casos tiveram em comum um quadro clínico de apresentação sugestivo de encefalite herpética, situação em que a instituição precoce de terapêutica com Acyclovir é essencial na redução da morbi-mortalidade, mesmo que o diagnóstico posterior não seja confirmado.

**Palavras-chave:** encefalite herpética, ADN para VHS por PCR, Acyclovir, diagnóstico precoce.

## HIPERPLASIA CONGÉNITA DA SUPRARRENAL - EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Lopes L., Pina R., Afonso S., Limbert C., Fonseca G., Mota A.  
Unidade de Endocrinologia / Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Anual da Secção de Endocrinologia e Diabetologia Pediátricas (Sociedade Portuguesa de Pediatria)  
Porto, Março de 2000

**Resumo:** Desde o seu início em 1983, a Consulta da Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia seguiu ou segue ainda, 67 doentes com hiperplasia congénita da suprarrenal por défice de 21-hidroxilase. Destes 67 doentes, 42 apresentam formas clássicas [26 raparigas (F) e 16 rapazes (M)] e 25 formas não clássicas (23 F e 2 M).

Na impossibilidade de se apresentarem os resultados da análise de todos os doentes seguidos, proceder-se-á ao estudo de uma amostra aleatória de 4 doentes de cada um dos seguintes grupos: grupo I - doentes com forma clássica e seguidos até ao fim do crescimento (4 F); grupo II - doentes com forma não clássica e seguidos até ao fim do crescimento (4 F); grupo III - doentes com forma clássica e ainda em seguimento (2 F e 2M); grupo IV- doentes com forma não clássica e ainda em seguimento (4 F). No grupo I, a estatura final oscilou entre 142.2 e 158.7 cm enquanto que no grupo II esteve entre 154.0 e 167.0; a dose média de hidrocortisona foi entre 14.4 e 21.9 mg/m<sup>2</sup>/dia no grupo I e entre 12.1 e 14.3 mg/m<sup>2</sup>/dia no grupo II. Em relação aos doentes ainda em seguimento (grupos III e IV), a estatura actual está entre 104.0 e 137.0 cm (grupo III) e 139.2 e 156.0cm (grupo IV) enquanto que a pontuação atribuída ao desvio padrão da altura (HSDS) é de -1.4 a +1.2 no grupo III e de +1.3 a +1.5 no grupo IV; a dose média de hidrocortisona foi entre 10.6 e 17.1mg/m<sup>2</sup>/dia no grupo III e entre 10.1 e 14.3 mg/m<sup>2</sup>/dia no grupo II. Quando se analisa longitudinalmente e para cada criança, a variação do HSDS em função da alteração da dose de hidrocortisona, parece demonstrar-se uma relação directa e negativa entre o aumento da dose e diminuição do HSDS.

A dependência da evolução estatural da dose de hidrocortisona e os melhores resultados em termos de crescimento dos doentes com formas não clássicas que este estudo parece indicar, levam-nos a discutir qual a dose de hidrocortisona mais correcta para o tratamento destes doentes e qual a melhor forma de a monitorizarmos ao longo do tempo.

## DIAGNÓSTICO CLÍNICO E IMAGIOLÓGICO EM ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

Fonseca G.  
Unidade de Endocrinologia  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, 10, 11 e 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** A clínica e o laboratório são os dados fundamentais em que se baseia o diagnóstico das situações patológicas em Endocrinologia Pediátrica. No entanto, a imagiologia permite nalgumas dessas situações um diagnóstico definitivo ou complementar indispensável.

Apresentam-se algumas situações paradigmáticas, chamando-se a atenção para o exame imagiológico mais adequado:

- Hipoglicémia refractária no período neonatal
- Diabetes insípida pós-traumática
- Puberdade precoce central
- Bócio
- Patologia gónado-genital
- Patologia do pâncreas

**Palavras-Chave:** Endocrinologia, imagiologia, hipoglicémia, diabetes, bócio, puberdade, gónadas, pâncreas

## CASO CLÍNICO DE HIPERTIROIDISMO

Limbert C., Fonseca G., Mota A.

Unidade de Endocrinologia Pediátrica

Serviço 1 - Departamento de Medicina

Reunião da Secção de Endocrinologia e Diabetologia Pediátricas da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Porto, 17 de Março de 2000

**Resumo:** O hipertiroidismo na criança é uma situação rara que se associa habitualmente a doença de Graves. O seu tratamento é muitas vezes controverso e difícil, dada a elevada frequência de recidivas.

Os autores apresentam o caso clínico de uma jovem de 18 anos com doença de Graves diagnosticada aos 9 anos. Por apresentar um nódulo palpável da tiroideia, procedeu-se a citologia aspirativa que mostrou aspectos duvidosos de carcinoma papilar vs adenoma microfolicular da tiroideia, pelo que foi sujeita a hemitiroidectomia direita. Manteve-se clínica e laboratorialmente com bom estado geral, sem terapêutica até 6 meses depois da cirurgia. Nesta altura apresenta novamente sinais e sintomas de hipertiroidismo pelo que se reinicia terapêutica com antitiroideus de síntese. Desde então, sujeita a várias tentativas de terapêutica médica, não foi possível atingir o eutiroidismo.

Os autores poem à discussão a abordagem diagnóstica da neoplasia da tiroideia, assim como a terapêutica do hipertiroidismo em idade pediátrica.

**Palavras-Chave:** hipertiroidismo; doença de Graves; Endocrinologia; neoplasia; antitiroideus.

## RESISTÊNCIA PITUITÁRIA ÀS HORMONAS TIROIDEIAS? UM CASO CLÍNICO

Pratas S.; Fonseca G.; Mota A.  
Unidade de Endocrinologia Pediátrica  
Serviço 1-Departamento de Pediatria  
Reunião da Secção de Endocrinologia e Diabetologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria  
Porto, 17 de Março de 2000

**Resumo:** A Síndrome de resistência às hormonas tiroideias pode ser classificada em dois grupos: resistência generalizada e resistência pituitária.

A resistência pituitária é uma entidade rara e manifesta-se habitualmente por hipertiroidismo de grau moderado. Na criança tal situação deve ser excluída face a um quadro de tireotoxicose com bócio, sem outros sinais clínicos sugestivos de doença de Graves.

A terapêutica é controversa e habitualmente mal sucedida.

Apresenta-se um caso clínico de provável resistência pituitária às hormonas tiroideias.

**Palavras-Chave:** Endocrinologia; hipófise; tiroideia; bócio; doença de Graves.

## SCREENING FOR Y CHROMOSOME SEQUENCES IN PATIENTS WITH TURNER SYNDROME

Limbert C.; Lopes L.; Ferrão L.; Marques R.; Gonçalves J.; Lavinha J.; Mota A.  
Unidade de Endocrinologia Pediátrica - Serviço 1 - Departamento de Medicina (Hospital Dona Estefânia)  
Centro de Genética Humana (INSA)  
Horm Res 2000; 53(suppl):1-191

**Summary:** Turner Syndrome (TS) is associated with several sex chromosome abnormalities elucidated by classic cytogenetics. The presence of Y material represents an increased risk of gonadoblastoma. Nevertheless, small Y fragments present in only a few cell can escape detection by conventional methods. Molecular genetic techniques, namely polymerase chain reaction (PCR) and/or nest PCR, have a higher sensitivity to identify low levels of Y mosaicism. In this study, we applied these molecular genetic techniques to the screening of Y chromosome sequences in TS. Twenty-two female subjects with TS were included in this study. Standard chromosome analysis performed on peripheral blood lymphocytes showed 12 patients with a 45,X karyotype and 10 patients with several mosaicisms [45,X/46XX (n = 3); 45,X/46, X,i(X) (q10) (n= 3); 45,X/ 46,X,del(X) (p11.22) (n = 1); 46,X,i(X)(q10) (n = 1); 46,X, +mar mat/47,X, idic(Y) (q11.23),+mar mat (n= 1); 45,X/46,X,+r(n = 1)]. Molecular cytogenetic studies were performed in O Karyotypes. The screening for low level of Y mosaicism was carried out by molecular analysis of DNA samples extracted from peripheral blood lymphocytes. The molecular studies included PCR and nested-PCR of the following Y-specific loci: SRY (sex determining region of the Y); TSPY (testis specific protein Y encoded); DYZ3 centromeric locus. DAZ (deleted in azoospermia) sequences were screened by PCR only. In two patients, a set of sequence tag sites (STS) of both arms of the Y were used to characterize the idic(Y) and the ring chromosomes. The sensitivity of PCR and nested-PCR were 1 male cell/300 female cells and 1 male cell/ 50,000 female cells, respectively. Nested-PCR allowed the exclusion of low levels of Y mosaicism in 20 of the 22 patients. In the patient with idic(Y), FISH and PCR analysis were positive for all Y loci tested but the heterochromatic region, confirming that both arms of the Y were duplicated. The ring chromosome could only be characterized by in situ hybridization and OCR; these methods showed: a Y derived ring chromosome, with a deletion of the pseudoautosomal Y region 1 and Y interval 6 and 7; positivity for SRY, RPS4Y, AMGY, YSPY genes for the short arm, DYZ3 (centromere) and sY85, DFFRY, GY6, sY87, sY113, sY119, sY122, sY126 on the long arm. Although nest-PCR could not identify any new case of Y chromosome material, the increased risk of gonadoblastoma justifies its use in a clinical setting, when Y chromosome material is not detected by standard chromosome analysis and PCR.

**Key - Words:** Cytogenetics, Chromosome y, Turner Syndrome, Screening, Endocrinology

## A PROPÓSITO DE 3 CASOS DE DÉFICE DE 11 $\beta$ -HIDROXILASE

Pratas S.; Limbert C.; Lopes L.; Pina R.; Fonseca G.; Mota A.  
Unidade de Endocrinologia - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 17 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** A hiperplasia congénita da suprarrenal é uma entidade clínica resultante de um grupo de “defeitos enzimáticos” implicados na síntese do cortisol e aldosterona a partir do colesterol.

As suas formas de apresentação clássicas advêm da insuficiência de gluco e mineralocorticóides e do hiperandrogenismo. No período neonatal e no lactente, traduzem-se clinicamente por quadros de virilização acompanhados ou não de síndrome de perda de sal.

A grande maioria dos casos (cerca de 90% dos doentes) explica-se por défice de 21-hidroxilase; só cerca de 5 a 15% são causados por défice de 11 $\beta$ -hidroxilase.

Apresentam-se três casos clínicos de hiperplasia congénita da suprarrenal por défice de 11 $\beta$ -hidroxilase cuja apresentação clínica marcante foi hipertrofia do clítoris.

**Palavras-Chave:** Supra-renal; virilização; perda de sal; hipertrofia do clítoris; endocrinologia.



## UMA FAMÍLIA COM SÍNDROME DE TURNER?

Fernandes C., Limbert C., Lopes L., Mota A.  
Unidade de Endocrinologia  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 4 de Maio de 2000

**Resumo: Introdução:** Recentemente foi descrito que deleções da região pseudoautosómica (PARI) do braço curto do cromossoma X estão associadas a baixa estatura e, possivelmente, a anomalias esqueléticas típicas da síndrome de Turner. A região em causa foi delimitada a um intervalo de 170 kb (Xp22) do PARI onde foi isolado apenas um gene – short stature homeobox containing gene (SHOX).

**Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 5 anos e 3 meses de idade enviada à Consulta de Endocrinologia Pediátrica para esclarecimento de baixa estatura. Desenvolvimento estatural ponderal regular com desaceleração após os 18 meses. Exame objectivo: altura 96,8 cm P 3 (P 50 para 3 anos e 6 meses) e prega palmar única na mão esquerda. Idade óssea: 4 anos. Cariotipo: 46,X,del(X)(p22.1)(Deleção do gene SHOX). Exames laboratoriais e prova de clonidina normais. Ecografia renal: rim em ferradura. Terapêutica: hormona de crescimento (hGH) 0,1 U/Kg/sem. Estudo familiar: a mãe da doente com baixa estatura (151 cm) mas sem distorções, apresenta a mesma deleção 46,X,del(p22.1), bem como a irmã de 12 meses de idade. A avó (altura 152 cm) tem cariotipo compatível com mosaico 45,X/46,X,delXp.

**Conclusões:** A avaliação desta criança mostrou existir uma deleção na zona do gene SHOX transmitida de forma familiar. O caso index apresenta baixa estatura e distorção compatível com síndrome de Turner, mas apenas a mãe e a avó apresentam baixa estatura. Houve boa resposta à terapêutica com hGH. A identificação de deleção do gene SHOX pode explicar alguns casos de baixas estaturas inicialmente classificados como idiopáticos implicando terapêutica com hGH em doses mais elevadas, habitualmente utilizadas na síndrome de Turner.

**Palavras-chave:** Genética; Crescimento; Desenvolvimento; Cromossomopatia; Ambulatório, Endocrinologia.

## A ENDOSCOPIA NA HEMORRAGIA DIGESTIVA BAIXA

Cabral J.  
Unidade de Gastrenterologia-Hepatoologia Infantil  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, 10 - 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** Na hemorragia digestiva baixa a endoscopia é considerada o exame de eleição não só para a identificação do local que sangra mas também para o acesso directo à terapêutica.

Entre 1987 e 1999 foram realizadas 581 fibroscopias baixas das quais 235 por hamatoquezia (40%) e 104 por diarreia com sangue (18%).

Nos doentes com hamatoquezia encontrou-se a causa do sangramento em 134 (pólipo pediculado n=104, pólipo séssil n=1, pedículo de pólipo n=7, fissura anal n=10, hemorróidas n=10, angiomatose n=2) e em 101 não se encontrou a causa de sangramento, tendo 3 doentes divertículo de Meckel e os restantes prováveis fissuras anais já cicatrizadas. Foram feitas 100 polipectomias endoscópicas.

Nos 104 doentes com diarreia e sangue diagnosticou-se: rectocolite hemorrágica por intolerância às proteínas do leite de vaca n=41, colite infecciosa n=21, doença inflamatória intestinal crónica n=18 (d. Crohn n=7, colite ulcerosa n=9, colite indeterminada n=2), rectocolite inespecífica n=18, hiperplasia linfóide n=3, esquistosomíase intestinal n=2, colite pseudomembranosa n=1.

Comprovou-se que a endoscopia baixa é um exame muito eficaz para o diagnóstico da hemorragia associada com diarreia, havendo necessidade de obter uma história clínica correcta nas hamatoquezias isoladas para se excluíssem os sangramentos da região ano-rectal sem indicação para fibroscopia. Nos últimos 10 anos foi possível a polipectomia endoscópica em 100% dos polipos visualizados.

**Palavras-Chave:** Hemorragia digestiva, endoscopia, diarreia, vômitos, gastrenterologia

## DOIS CASOS DE HIPERTENSÃO PORTAL

Neto B., Paulino E., Vadillo F., Neto M., Santos F., Afonso I., Silva R., Cabral J., Pó I., Espinosa L.  
Unidade de Gastrenterologia – Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 11 de Maio de 2000

**Resumo:** Apresentam-se os casos de 2 crianças, uma de 4 e outra de 14 anos de idade, internadas na Unidade de Gastrenterologia por hemorragia digestiva alta. A investigação clínica revelou tratarem-se de dois casos de hipertensão portal pré-hepática de etiologias diferentes. Faz-se uma revisão teórica da hipertensão portal na criança e sua abordagem terapêutica.

**Palavras-chave:** Hemorragia digestiva; Fígado; Varizes esofágicas, Hipertensão portal.

## ESCLEROSE HEPATOPORTAL: UMA CAUSA RARA DE HIPERTENSÃO PORTAL

Paulino E., Neto B., Santos F., Afonso I., Barbosa R., Pó I., Cabral J., Espinosa L.  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
XIV Reunião Anual de Secção de Gastroenterologia e Nutrição da Sociedade Portuguesa de Pediatria.  
Santarém, Novembro de 2000  
Reunião de Casos Clínicos da Sociedade Portuguesa de Pediatria.  
Vila Franca de Xira, 16 de Dezembro de 2000

**Resumo:** Apresenta-se o caso de uma criança de 4 anos, sexo feminino, primeira filha de pais jovens saudáveis, não consanguíneos. Dos antecedentes pessoais destaca-se atraso de crescimento intra-uterino detectado às 30 semanas de gestação e cardiopatia congénita (CIV, estenose da válvula pulmonar) detectada no período neonatal e corrigida cirurgicamente aos 2 anos de idade. Sem outras doenças anteriores relevantes. Desenvolvimento psicomotor e progressão estatura-ponderal adequados.

Internada por hemorragia digestiva alta acompanhada de choque hipovolémico que condicionou internamento em Unidade de Cuidados Intensivos. A observação, para além da instabilidade hemodinâmica, não mostrava alterações. A endoscopia digestiva alta realizada revelou varizes esofágicas grau II/III com sinais de hemorragia recente; as provas de função hepática eram normais; os exames complementares imagiológicos (ecografia abdominal e RMN abdominal) mostraram hipertrofia dos lobos esquerdo e caudado do fígado com aspecto macronodular e heterogéneo, veia porta extra hepática de calibre reduzido e ausência de transformação cavernomatosa da veia porta; a biopsia hepática revelou alterações compatíveis com esclerose hepatoportal. Apesar da terapêutica médica instituída, houve recidiva de hemorragia digestiva alta, pelo que foi efectuado derivação porto-sistémica com shunt meso-cava que decorreu sem complicações, no pós operatório imediato.

A esclerose hepatoportal é uma entidade anátomo-clínica rara, responsável por hipertensão portal não cirrótica. É frequentemente secundária a um processo obstrutivo da veia porta, e o seu diagnóstico é histológico. O prognóstico é mal conhecido. O tratamento reside fundamentalmente no controlo da hipertensão portal e da recidiva da hemorragia digestiva alta.

**Palavras-Chave:** Hipertensão portal, endoscopia, gastroenterologia, hemorragia digestiva, varizes esofágicas

## DOENÇA HEPÁTICA AUTOIMUNE - REVISÃO CASUÍSTICA 1982-1999

Santos F.; Afonso I.; Silva R.; Cabral J.; Pó I.; Espinosa L.; Oliveira M.  
Serviço de Anatomia Patológica – Hospital de Santa Marta  
Unidade de Gastrenterologia e Hematologia  
Serviço 1 - Departamento de Medicina - Hospital de Dona Estefânia  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 24 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** A doença hepática autoimune caracteriza-se por alterações hepáticas associadas a autoanticorpos circulantes; a resposta inflamatória atinge componentes do hepatócito, dando origem a hepatite autoimune quando está envolvido o parênquima, a colangite esclerosante quando está comprometida a árvore biliar e ao chamado “overlap syndrome” quando há compromisso do parênquima e da árvore biliar.

Apresenta-se a revisão casuística de 8 doentes seguidos na Consulta de Gastrenterologia desde 1982 com a doença hepática autoimune. Em 6 doentes comprovou-se hepatite autoimune e em 2 o “overlap syndrome”.

**Palavras-Chave:** Auto-imunidade; Hepatite; icterícia; Colangite.

## DOENÇA CELÍACA. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Gouveia C, Nunes F, Cabral J, Cardoso J  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 26 de Outubro de 2000

**Resumo:** Salientar as formas atípicas de doença celíaca como modo cada vez mais frequente de apresentação.

Os autores descrevem o caso clínico de um lactente de 13 meses de idade internado por má-progressão ponderal com um mês de evolução, agravado por um quadro de febre, vômitos e diarreia, com três dias de duração. Da história anterior salienta-se obstipação desde o período neonatal e, na observação à entrada era evidente a desnutrição moderada e a irritabilidade. Colocaram-se as hipóteses diagnósticas de Hirschprung e doença celíaca. Os anticorpos antigliadina foram positivos e a biópsia jejunal foi compatível com o diagnóstico de doença celíaca, pelo que iniciou dieta sem glúten com desaparecimento total da sintomatologia. A propósito deste caso apresenta-se uma revisão de alguns aspectos teóricos.

## DOENÇA DE WILSON: 6 CASOS CLÍNICOS

Afonso I., Cabral J., Pó I., Barbosa R., Espinosa L.  
Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, 10 -12 Fevereiro de 2000

**Resumo:** A Doença de Wilson é uma alteração autossómica recessiva do transporte do cobre que se apresenta com manifestações clínicas bastante variáveis.

Os autores apresentam seis casos clínicos de Doença de Wilson, diagnosticados e seguidos na Unidade de Gastrenterologia-Hepatologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia.

Todas as crianças eram de raça branca, sendo 5 do sexo feminino e 1 do sexo masculino, com idade de diagnóstico entre os 7 e 15 anos. 4 dos casos apresentaram sintomatologia inicial de hepatite aguda (astenia e dor no hipocôndrio direito em dois casos, vômitos num, colúria noutra) com persistência de transaminases elevadas, e 2 como insuficiência hepática aguda (clínicamente: icterícia generalizada e ascite num e derrame pleural e ascite noutra). Todas as crianças apresentaram elevação das transaminases e gamaGT, uma apresentava elevação das bilirrubinas e duas alterações importantes da coagulação. Todos os casos apresentaram diminuição da ceruloplasmina. Apenas uma criança apresentou anel de Kayser-Fleischer. Cinco crianças realizaram biópsia hepática que revelou: fibrose (2), esteatose (1), cirrose (1), hepatite crónica persistente (1). Em 4 crianças foi feito o doseamento do cobre hepático que variou entre 421,5 e 1563 mg/g fígado seco. Foi iniciada dieta pobre em cobre e terapêutica com penicilamina, sendo necessário em duas crianças alteração para trientine, por neutropénia numa e alterações cutâneas noutra. Houve boa resposta à terapêutica em 4 crianças, com normalização da função hepática. Uma criança tem mantido elevação das transaminase e gamaGT, mas tem cumprimento irregular da terapêutica. Um dos casos que se apresentou como insuficiência hepática aguda foi submetido a transplante hepático com sucesso.

**Palavras-chave:** Cobre sérico; Hepatite; Esteatose; Cirrose hepática; Ceruloplasmina

## INGESTÃO DE CÁUSTICOS: EPIDEMIOLOGIA, COMPLICAÇÕES, PREVENÇÃO

Pona N., Paulino E., Cabral J.  
Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 7 de Dezembro de 2000

**Resumo: Introdução:** Os acidentes por ingestão de cáusticos têm adquirido, recentemente, um grande relevo na literatura científica. A elevada incidência anual, a taxa de morbilidade e o risco de mortalidade, têm vindo a sensibilizar os profissionais de saúde para a criação de estratégias de prevenção eficazes.

**Objectivo:** Pretende-se com este trabalho, compreender as circunstâncias em que ocorrem este tipo de acidentes e repercussões que daí advêm, em termos físicos e psicossociais.

**Material e Métodos:** A análise processou-se em duas fases: entre 1984 e 1996, consulta dos processos clínicos e resultado de EDA (Endoscopia Digestiva Alta); a partir de 1996 e até Outubro de 2000, consulta de folha de notação criada para inclusão no processo clínico. Seleccionaram-se nesta abordagem os seguintes parâmetros: idade, sexo, produto utilizado, circunstâncias da ingestão, sintomas/sinais iniciais, tempo decorrido até realização de EDA, resultado de EDA e complicações.

**Resultados:** No período estudado, encontrámos 312 casos de ingestão de cáustico. Foram excluídos desta análise as crianças que efectuaram EDA tardiamente (> 5 dias), algumas das quais já com estenose esofágica estabelecida. Os acidentes foram mais frequentes no sexo masculino com uma relação de 1.3:1 e 89,1% ocorreram nos primeiros 3 anos de vida. A soda cáustica foi responsável por 58,3% dos casos tendo sido o NaOH de uso industrial o responsável pelas lesões mais graves. A maior parte dos acidentes ocorreu em casa, na presença de um adulto, com o produto armazenado em recipientes para outros fins (23,4%) e ao alcance das crianças. A EDA foi normal em 52,5% mas apresentou lesões graves e muito graves em 17,5% dos casos, dos quais 5% evoluíram para estenose esofágica.

**Conclusões:** Noventa e nove por cento dos acidentes eram evitáveis! Importa sensibilizar os profissionais de saúde, pais e educadores, bem como autoridades de saúde, para a importância de implementar estratégias de prevenção que visem a educação para a saúde, com divulgação de informação simples, que possa alertar a população para a verdadeira importância e agressividade dos produtos químicos de uso corrente.

**Palavras-chave:** Toxicologia; Acidentes; Prevenção; Endoscopia; Emergência.



## PROCALCITONIN AND C REACTIVE PROTEIN IN SEPTIC NEWBORN BABIES

Neto MT, Videira Amaral JM, Bento A  
 Neonatal Intensive Care Unit - Dona Estefânia Hospital Lisboa  
 Annual Meeting of the European Society for Pediatric Research.  
 Rhodes, Setembro de 2000

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

**Design:** Prospective.

**Setting:** Tertiary referral NICU.

**Patients and methods:** Blood sample was obtained from neonates for infection screening. Two groups of infants were formed: group 1 - non-infected babies and group 2 - infected babies – including bloodstream infection (BSI), clinical sepsis (CS) and respiratory tract infection (RTI). Analyses were requested as part of infant evaluation on day 0 of illness. For PCT a specific immunoluminometric assay was used – Lumitest PCT, Brahms Diagnostica. Cut-off was set at 2ng/dl. For C-RP a immunoturbidimetric assay was used. Cut-off was set at 1mg/dl. Mann-Whitney test was used.

**Results:** 86 NB were studied. 3 were excluded because of difficulties in classification. 41 NB were enrolled in group 1 and 42 in group 2: 11 with BSI, 18 with CS and 13 with RTI. The higher values were found in NB with BSI and group NB 1 with hyaline membrane disease (HMD).

**Conclusions:** this study has shown higher sensitivity and lower specificity for PCT in comparison with C-RP in babies with BSI and CS. PCT has had no diagnostic value in babies with RTI or HMD.

	PCT (ng/ml)					C-RP(mg/dl)				
	Group 1	Group 2	BSI	CS	RTI	Group 1	Group 2	BSI	CS	RTI
CS	0.6	2.05	4.8	0.5	1.95	6.4	1.95	0.9	0.5	1.95
Median	0.6	2.05	4.8	0.5	1.95	6.4	1.95	0.9	0.5	1.95
p	0.037	0.016	0.046	0.968	0.000	0.003	0.000	0.008	0.000	0.000
Sensibility		81.8%	55.6%	15.4%		63.6%	55.6%	46.2%		
Specificity		68.3%	68.3%	68.3%		97.6%	97.6%	97.5%		
PPV		40.9%	43.5%	13.3%		87.5%	90.9%	85.7%		
NPV		93%	78%	72%		90.9%	83.3%	85.1%		

## EVOLUÇÃO DA ECOGRAFIA TRANSFONTANELAR EM NEONATOLOGIA

Clington A., Duarte L.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Jornadas do Departamento de Medicina  
"Prémio Dr. Silva Nunes"  
Lisboa, Fevereiro de 2000

**Resumo:** A ecografia bidimensional é uma técnica com valor demonstrado na investigação e tratamento em Neonatologia. Com esta modalidade imagiológica obtem-se imagens em tempo real das estruturas intracranianas constituindo um complemento importante na avaliação da integridade do Sistema Nervoso Central e na determinação da Idade Gestacional.

Utilizando o efeito Doppler (a variação de frequência que sofre um feixe de ultrassons ao embater num alvo móvel, os eritrócitos) com ondas pulsadas em sistema duplex codificado em cor, é possível o estudo não invasivo da circulação cerebral. A partir da curva obtida e da medição da Velocidade Sistólica, Velocidade Diastólica, e Velocidade Média podem obter-se alguns índices dos quais os mais usados são o de **Resistência** de Porcelot e o de **Pulsatibilidade** de Gosling. Este método permite apenas medir as velocidades de fluxo, uma análise semi-quantitativa do volume de fluxo cerebral e sobretudo uma avaliação da perfusão cerebral. Com o Doppler foi possível demonstrar que em pré-termos abaixo das 32 semanas a autoregulação só funciona com pressões arteriais entre 31 e 40 Torr, e que matura ao longo do primeiro mês.

A circulação cerebral é pois bastante influenciada pelas oscilações cardio-circulatórias existentes, com a possibilidade de surgirem graves repercussões patológicas sobre o cérebro, nomeadamente a hemorragia periventricular e a leucomalácia periventricular. Como exemplos de utilidade clínica desta técnica: na asfixia observando-se um aumento da V. Diastólica com conseqüente índice de resistência abaixo do valor considerado normal sugerindo mau prognóstico. Estudo preliminar realizado na unidade mostrou uma relação entre o índice de resistência e a mortalidade; no Ductus Arteriosus se hemodinamicamente significativo pode observar-se um fluxo invertido na diástole, situação que desaparece com o encerramento deste. No Recém-nascido sujeito a grande cirurgia foram estudados os fluxos cerebrais com Doppler pré e pós cirurgia sem que se tenham detectado alterações significativas.

A despeito de todo o criticismo inerente ao método, medindo velocidades de fluxo e não o fluxo cerebral propriamente dito, e apesar da nova tecnologia existente para estudar os processos hemodinâmicos e metabólicos cerebrais, nomeadamente com métodos espectroscópicos e tomográficos com emissão de prótons, a sua acessibilidade e inocuidade devem fazer com que se utilize na clínica.

## CATETERISMO VENOSO CENTRAL. COMPLICAÇÕES. REVISÃO DE 5 ANOS

Serelha M., Henriques G., Neto M.T., Videira Amaral M.J.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Workshop das IV Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica.  
Lisboa, 23 Março 2000

**Resumo:** O cateterismo venoso central (CVC) é uma técnica invasiva frequente em cuidados intensivos neonatais. As complicações, sobretudo infecciosas e mecânicas, são comuns e constituem um risco importante para o doente.

**Objectivo:** Conhecer as complicações do CVC nos recém-nascidos (RN) internados na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital de Dona Estefânia (HDE).

**Tipo de trabalho:** Retrospectivo.

**Doentes e Métodos:** O estudo incidiu sobre os RN submetidos a CVC de Janeiro de 1995 a Dezembro de 1999. Foram incluídos todos os CVC nomeadamente os da veia umbilical (CVU) os percutâneos - subclávia/jugular, epicutâneo-cava (ECC) e femoral - e os de longa duração (CLD).

**Resultados:** Durante os cinco anos do estudo foi feito CVC em 160 dos 953 RN (16,8%); 45 (36,9%) tinham peso ao nascer <1500 gr (RNMBP) e 79 (49,4%) tinham sido submetidos a grande cirurgia (7 dos quais eram RNMBP). Foram introduzidos 203 catéteres: 73 CVU (36%), 69 percutâneos (34%) (subclávia/jugular 28, epicutâneo-cava 29, femoral 12) e 61 CLD (30%). Em 74 RN (46,3%) foi colocado mais do que um catéter: em 58, ambos os catéteres foram CLD ou percutâneos e em apenas 16 crianças o outro cateterismo foi umbilical. No total contabilizaram-se 2543 dias de cateterismo. Houve 91 complicações (44,8%): 44 infecciosas (21,7%); 44 mecânicas (21,7%) e ainda 1 caso de necrose hepática e 2 de trombose da veia cava inferior, um dos quais teve também, trombose da veia renal direita. As 44 complicações infecciosas corresponderam todas a episódios de septicémia o que corresponde a 17,3 episódios de septicémia por 1000 dias de catéter. A infecção foi muito mais frequente nos ECC (37,3 episódios/1000 dias de catéter) do que nos CLD (10,6 episódios/1000 dias) e nos CVU (4,3/1000). As bactérias Gram + foram responsáveis por 77,8% dos episódios de septicémia (88% das quais eram *S. coagulase negativa*), as Gram - por 15,6%, e os fungos por 6,7%. A ausência de refluxo ou oclusão do catéter, observadas em 21 casos, foram as duas complicações mecânicas mais comuns; em 7 crianças houve exteriorização acidental do catéter e em igual número, distensão abdominal/enterocolite necrosante; em 6 casos houve fractura ou rotura do catéter, e ocorreu ainda 1 caso de tamponamento cardíaco, 1 de derrame pleural direito e 1 síndrome da veia cava superior. As complicações mecânicas ocorreram mais frequentemente nos RN com catéter ECC (12/29: 41,4%). Foram retirados electivamente 82 catéteres (40,4%); devido a complicações, 79 (38,9%); por óbito ou transferência do doente, 26 (12,8%) e por mau posicionamento 16 (7,9%, todos CVU). Houve 2 óbitos devido a complicações do CVC: tamponamento cardíaco (catéter percutâneo na subclávia) e septicémia a *Klebsiella pneumoniae* (catéter percutâneo na veia femoral).

**Conclusão:** Verificou-se um grande número de RN com CVC, submetidos a grande cirurgia e com catéteres de longa duração. Houve uma elevada percentagem de complicações, sobretudo nos ECC; no entanto a mortalidade relacionada com complicações do CVC foi < 1% e ocorreu noutros catéteres de inserção percutânea.

## NASCER NO SÉCULO XXI - O RECÉM-NASCIDO - INFECÇÃO

Neto M.T.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
XIX Reunião sobre temas pediátricos " NASCER NO SEC. XXI"  
Abrantes, Maio de 2000

**Resumo:** Um caso clínico de asfíxia neonatal grave, com encefalopatia hipóxico-Isquémica e convulsões na primeira hora de vida, que vem a falecer às 36 horas com o diagnóstico de asfíxia com causa de morte e o diagnóstico de meningite no exame necrópsico, dá-nos múltiplas lições. Primeiro que é possível uma meningite adquirida *in utero*, e que uma infecção co-natal não se compadece com o início tardio – após o nascimento - da antibioterapia; segundo, que a asfíxia pode ter múltiplas causas sendo apenas o reflexo de que o RN não está bem, independentemente do processo patológico em causa nomeadamente infeccioso; este raciocínio levamos a uma outra verdade: apenas 12 a 23% das paralisias cerebrais têm como causa a asfíxia e uma grande percentagem tem como causa a infecção intra uterina, a maior parte das vezes não diagnosticada. Este caso ensina-nos também que aquilo que muitas vezes parece não é e que o exame necrópsico pode dar informação muito importante para nós e para os pais.

No estudo multicêntrico sobre epidemiologia infecciosa da Secção de Neonatologia da SPP, que envolveu 8 UCIN, constatou-se que 36,4% dos episódios infecciosos eram de origem materna, com uma letalidade de 5,8% . O *Streptococcus* do grupo B foi o agente etiológico mais frequente nesta infecção de origem materna.

A infecção neonatal precoce de origem materna é acompanhada de sinais e sintomas de infecção materna para os quais devemos estar alerta. Os mais conhecidos como febre, rotura prolongada de membranas, líquido amniótico fétido ou purulento são geralmente valorizados. Outros, muito importantes, podem ser erroneamente interpretados. São eles a dor pélvica, causa de grande agitação e queixas maternas, a não progressão de trabalho de parto por atonia uterina e a prematuridade espontânea.

Os sinais e sintomas do RN podem, como já se provou, confundir-se com uma asfíxia grave, que na realidade pode existir como consequência da infecção. Esta infecção, que ocorreu pré-parto, evolui para um óbito nas primeiras horas de vida, se não foi iniciado tratamento antibiótico ao feto. Acompanha-se geralmente de uma pneumonia com pulmão branco, imitando ou traduzindo mesmo, uma doença de membranas hialinas e eventualmente, se houve tempo para se desenvolver, meningite.

Pela importância que tem para filhos futuros e para esclarecimento da mãe e nosso, devem ser desenvolvidos todos os esforços para encontrar o agente etiológico desta infecção. Se não foi administrado antibiótico à mãe, a hemocultura pode ser positiva, mas perdemos uma hipótese de diagnóstico se não forem enviados para exame bacteriológico o aspirado traqueal e zaragatoas periféricas, ou se em caso de óbito não for realizada cultura de tecido pulmonar. Um exame bacteriológico do exsudado vaginal materno pode ser muito útil. Predominam o SGB e as enterobactérias.

As infecções de origem materna pode ter início mais tardio, com sinais e sintomas apenas depois das 72 h de vida. O diagnóstico de infecção de origem materna é difícil e só o isolamento do agente e a sensibilidade aos antibióticos é que podem levar a um diagnóstico seguro.

Enquanto a infecção neonatal de origem materna pode acontecer a qualquer RN, a infecção de origem hospitalar atinge apenas RN de elevado risco, gravemente doente ou grande pré-termo, admitido em unidades de cuidados intensivos neonatais durante largos períodos de tempo, submetido a manobras e técnicas invasivas, múltiplos antibióticos de largo espectro e alimentação parentérica. Os agentes são necessariamente diferentes, de características hospitalares, predominando os gram negativos multirresistentes.

Uma vez no domicílio, o RN pode infectar-se com os agentes da comunidade, frequentemente transportados dos infantários nas mãos dos irmãos, depositados por um beijo dos avós ou dos pais. Predominam os vírus respiratórios em época de epidemia, o *Haemophilus influenzae* e o *Streptococcus pneumoniae*.

Finalmente, as infecções do grupo TORCHS são bem diferenciadas, com características muito próprias: ausência de sintomatologia no adulto, diagnóstico possível apenas pela serologia, manifestações muito semelhantes entre si mas diferentes das infecções bacterianas anteriormente citadas, sequelas de infecção intra-uterina precoce, detectáveis já ao nascer, ou sequelas tardias com consequências imprevisíveis.

O esclarecimento de uma suspeita de infecção do grupo TORCH deve ser orientada de acordo com princípios básicos de bom senso: leitura e interpretação das serologias maternas feitas durante a gestação; pedido de análises de acordo com as realizadas durante a gravidez; pedido de serologias emparelhadas, mãe/filho; não utilização de sangue do cordão; pedido dos exames mais actuais e de resposta mais rápida. Devem ser também pedidas serologias de acordo com a epidemiologia actual das doenças infecciosas durante a gravidez. Assim, a grande maioria das grávidas está imunizada contra a rubéola, o que torna a rubéola congénita rara. No entanto, muitas mulheres vacinadas não estão imunizadas. Se a mãe está imune e é saudável, é pouco provável a toxoplasmose congénita; durante a gravidez não é feito o rastreio universal para o CMV; que a sífilis é uma infecção dos adultos em idade reprodutiva pelo que a sífilis congénita existirá sempre desde que não haja uma vigilância bem orientada durante a gravidez e ainda é causa de morte em Portugal.

## BRONQUIOLITE - CASUÍSTICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - 1999

Neto M.T., Rebelo M., Pinto S.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Workshop da Secção de Neonatologia da SPP  
Lisboa, Maio de 2000

**Resumo: Introdução:** A possibilidade actual, de administrar o anticorpo monoclonal anti-vírus sincicial respiratório (VSR) a lactentes de risco, levantou alguns problemas a nível nacional, nomeadamente saber a que lactentes deve ser administrado com o objectivo de proteger apenas a população de maior risco e decidir em que meses se vai iniciar e terminar a profilaxia. Porque as indicações de cada país se devem regular pela casuística e prevalência sazonal do VSR a Secção de Neonatologia da SPP, decidiu levar a efeito o estudo da frequência e características da infecção pelo VSR, em hospitais de nível III.

**Objectivo:** Conhecer as características da população de lactentes admitida no Hospital de Dona Estefânia com infecção por VSR no ano de 1999.

**População e Métodos:** Foram identificadas as crianças com idade inferior a um ano, admitidas nas enfermarias de primeira infância e unidades de cuidados intensivos, neonatais e pediátricos, com o diagnóstico clínico de bronquiolite e estudadas aquelas em que foi identificado o VSR. Não foram incluídas crianças eventualmente admitidas em enfermarias de cirurgia. Avaliou-se as características desta população - peso, idade de gestação e idade na admissão, a necessidade de admissão em cuidados intensivos e de ventilação mecânica e os meses com maior número de internamentos.

**Resultados:** Durante o período do estudo foram admitidos nas enfermarias atrás citadas, 222 lactentes com o diagnóstico clínico de bronquiolite. Sete processos não estavam disponíveis. O resultado da pesquisa de vírus estava disponível em 149 (69,3%) tendo sido positiva em 100 (67,1%). O VSR foi encontrado em 86 crianças (86% dos positivos), vírus Influenza em 12 e Adenovírus em 2.

Dos 86 lactentes com VSR positivo, 16 (18,8%) eram ex-pré-termo (ex-PT) e 8 (9,3%) eram ex Muito Baixo Peso (ex MBP); 18 recém-nascidos (RN), necessitaram admissão em cuidados intensivos neonatais e 11 crianças em cuidados intensivos pediátricos; 3 das crianças que necessitaram cuidados intensivos eram ex-MBP, 10 necessitaram de ventilação mecânica, 4 das quais eram ex-PT e um deles ex-MBP. Esta criança, com doença pulmonar crónica (DPC), viria a falecer, sendo o único óbito a registar durante o ano do estudo. A idade de gestação dos RN ex-PT variou entre as 27 e as 36 semanas com um baixo nº em cada grupo de idade de gestação. 84,9% das crianças admitidas tinham idade inferior a 6 meses (73/86). Os meses em que se verificou maior número de admissões foram os meses de Fevereiro (24), Dezembro (22) e Janeiro (18). Durante o mês de Novembro foram admitidas apenas 6 crianças e em Março apenas 11. Durante os meses de Outubro e Abril foram internados 5 lactentes.

**Discussão:** Não foi possível incluir os lactentes admitidos em enfermarias de cirurgia, o que tornaria o estudo mais abrangente, sabendo-se que em períodos de epidemia estas crianças invadem todo o hospital. Não fomos portanto exaustivos no que respeita à pesquisa. Não foi também possível cruzar estes resultados com os resultados registados no sector de virologia do Serviço de Patologia Clínica, trabalho este que serviria de auditoria ao preenchimento dos processos clínicos, onde muitas vezes foi difícil saber os resultados do exame das secreções

No entanto algumas deduções se podem tirar: apenas foram internados 8 RN ex-MBP; e só 4 ex-RNPT foram submetidos a ventilação mecânica. Houve apenas um óbito de uma criança com 4 meses de idade que era Ex-MBP e tinha DPC, patologia de base que pode tornar significativamente grave a infecção pelo VSR. Também, de acordo com a idade de maior gravidade, a grande maioria das crianças internadas tinha idade inferior a 6 meses. Os meses de maior número de internamentos traduz provavelmente o pico da epidemia - o maior número de crianças infectadas na comunidade. Esses meses foram Dezembro e Fevereiro, constatando-se que os meses de Outubro e Abril têm um muito pequeno número de internamentos. Curiosamente, os resultados apresentados por outros hospitais do Norte e Centro de Portugal em anos subsequentes, apresentaram uma distribuição semelhante.

**Agradecimentos:** A Secção de Neonatologia agradece aos Drs: José Ferra de Sousa, Carlos Vasconcelos e Mário Coelho, a identificação do número dos processos, que tornou possível a realização deste trabalho.

Agradece também aos Drs. Mónica Rebelo e Sérgio Pinto a disponibilidade, eficiência e prontidão com que realizaram a recolha de dados das crianças admitidas nas enfermarias de primeira infância.

## PROTÓCOLOS DE ACTUAÇÃO NA INFECÇÃO NEONATAL CMV E SÍFILIS

Neto M.T.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
VII Jornadas de Pediatria do Hospital Condes Castro Guimarães  
Cascais, Maio de 2000

**CMV** - É unânime a afirmação de que a infecção a CMV é a infecção congénita mais comum. Por alguma razão não sabemos qual a sua prevalência em Portugal. Esta, é variável com as condições sócio-económicas, a idade e a paridade da mulher, depende de características do vírus, como a latência, condicionando a possibilidade de reactivação podendo provocar infecção fetal em qualquer gestação e ainda à diversidade antigénica que condiciona possibilidade de reinfeção em indivíduos seropositivos, com uma estirpe diferente.

O modo de transmissão horizontal ocorre mais frequentemente na infância. A transmissão vertical pode ocorrer na vida intrauterina, durante o parto ou após o nascimento. A primeira condicionante para a ocorrência de uma infecção congénita é a seropositividade materna, situação em que, mesmo infectado, o RN é frequentemente assintomático. Pelo contrário, a primeira infecção materna durante a gravidez condiciona uma elevada taxa de infecção fetal, podendo o RN nascer gravemente doente. A frequência da infecção fetal é independente da idade de gestação embora a doença mais grave seja observada nas infecções mais precoces.

Vários problemas se levantam quando falamos de infecção a CMV. A mais controversa diz respeito à utilidade do rastreio pré-concepcional ou pré-natal mas outras, como as indicações para o diagnóstico de infecção fetal e a terapêutica ao RN ou ao feto são também polémicas. Onde não há dúvidas é na utilidade da prevenção primária. Já que a secundária parece ainda longe de aplicação clínica.

Começando pela controvérsia do rastreio pré-concepcional, há autores que admitem que não fazer o rastreio é meter a cabeça debaixo da areia baseados nos seguintes factos: legitimidade da grávida em conhecer a sua serologia e o risco de contrair infecção durante a gravidez; promoção da prevenção primária; detecção de seroconversão possibilitando a evolução para o DPN de infecção fetal e eventual interrupção médica da gravidez; o conhecimento prévio de que o RN pode nascer com problemas e iniciar terapêutica precoce.

Muitas das razões anteriormente citadas são demagógicas e facilmente rebatíveis. Na realidade, por imperativos legais na maior parte dos países não é possível a interrupção médica da gravidez em idades de gestação avançadas; corremos riscos não desprezíveis de interromper gestações de fetos normais; o DPN implica uma atitude terapêutica, para o CMV não há vacina nem tratamento específico. Por outro lado, seropositividade não implica imunidade, havendo um risco grande de uma mulher seropositiva ter um filho infectado. Como explicar isto aos pais? Temos ainda que considerar que a placenta pode servir de barreira ou de fonte de disseminação do vírus e que não é possível o estudo seriado de LA. Então quando fazer a amniocentese para diagnóstico de infecção fetal. Sabemos que tem que mediar tempo entre a infecção materna e o DPN. Mas quanto? Assim torna-se desconhecido o valor preditivo de um resultado negativo.

O diagnóstico de infecção na grávida é difícil porque frequentemente assintomática. Assim só é possível o diagnóstico se for feita serologia, mas a interpretação desta é difícil, pela elevada prevalência da infecção nos adultos, porque a IgM se mantém positiva durante largos períodos de tempo e porque pode haver reacções cruzadas com outros vírus herpes. A avidez das IgG pode dar uma ajuda preciosa.

As indicações para DPN de infecção fetal são a seroconversão materna, a baixa avidez das IgG, a detecção de anomalias fetais e o estudo do perfil de transmissão. Este estudo baseia-se na ecografia fetal detalhada, na cultura vírica e estudo da PCR no LA e eventual cordocentese para confirmar a infecção e avaliar o grau de doença fetal.

A clínica da infecção congénita a CMV é de todos conhecida. O diagnóstico etiológico deve ser realizado nos primeiros 15 dias de vida e baseado no estudo da PCR, antigenémia e antigenúria, IgM e cultura vírica.

No que respeita à terapêutica, continuamos no mesmo impasse. A indicação de utilização do ganciclovir continua a ser a criança gravemente doente, até que novas indicações surjam dos estudos em curso. A gamaglobulina específica tem as mesmas indicações e os anticorpos monoclonais continuam em fase de estudo. Recentemente tem-se vindo a falar da oportunidade da terapêutica fetal.

No que respeita ao estudo evolutivo as crianças sintomáticas necessitam de apoio multidisciplinar - fisiatria, ORL, oftalmologia, etc enquanto os assintomáticos necessitam apenas de vigilância pelo ORL já que a infecção congénita a CMV é a causa mais comum de surdez não familiar na criança.

Por último é hoje defendido que após uma infecção primária a mulher proteja o início da uma gravidez de pelo menos 12 meses. Em resumo: o rastreio universal não tem indicação enquanto não houver vacina; o DPN tem indicação em condições muito bem definidas; a terapêutica fetal é ainda investigação e a terapêutica ao RN só tem indicação se ele estiver gravemente afectado; a vacina continua em fase de investigação; a prevenção primária é importante e, na secundária devemos ter o cuidado de transfundir RNPT com sangue desleucocitado e eventualmente esterilizar o leite de mães de RNPT, seropositivas

**SÍFILIS** - Se a controvérsia e a evolução da investigação são duas características do CMV o mesmo não se pode dizer da sífilis. Na realidade, a velha doença continua com as mesmas características, o diagnóstico faz-se do mesmo modo, é tratada com o mesmo antibiótico. Talvez por ser uma infecção tão antiga mereça tão pouco respeito. Pode dizer-se que a sífilis é a única infecção congénita pela qual os médicos são os segundos responsáveis. Na realidade, o rastreio na grávida continua a ser o método mais indicado para identificar o RN em risco de sífilis congénita, a análise indicada é o VDRL que, numa época em que tanto se fala de custos, é um dos métodos de rastreio com melhor relação custo/eficácia em medicina.

Apesar de tudo o que foi dito ainda se morre de sífilis congénita em Portugal.

O rastreio na grávida deve ser feito no 1º, 2º e 3º trimestres e na sala do parto se a mãe tem comportamento de risco – de que não é politicamente correcto falar, mas exista. Nenhum RN deve ter alta da maternidade sem ser conhecido um resultado recente de VDRL materno.

A penicilina é a única terapêutica eficaz no tratamento de sífilis durante a gravidez e no RN. A eritromicina trata a sífilis materna mas não a fetal. O tratamento do parceiro sexual da mãe é parte integrante do tratamento do feto. Do mesmo modo o tratamento da grávida no último mês de gestação, qualquer que ele seja, não trata a sífilis fetal. Do que foi dito é fácil inferir quais os RN em risco de sífilis congénita.

O tratamento é feito com penicilina durante dez dias e a dose varia com a idade da criança e deve ser feito estudo evolutivo até aos 12 meses de idade para comprovar a cura ou estudar as sequelas.

## TREATMENT OF CHILDREN WITH HAEMOPHILIA IN EUROPE: A SURVEY OF 20 CENTRES IN 16 COUNTRIES

Ljung R., Aronis-Vournas S., Kurnik-Auberger K., Van Den Berg M., Chambost H., Claeyssens S., Van Geetb C., \* Glomstein, Hann I., Hill F., Kobelt R., Kreuz W., Mancuso G., Muntean W., Petrini P., Rosado L., Scheibel E., Siimes M., Smith O., Tussell J. (Estudo multicêntrico)  
Unidade de Imuno-Hematologia - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Haemophilia 2000; 6: 619-624

**Summary.** A survey was made of the current status of treatment of haemophilic boys at 20 centres in 16 European countries and includes approximately 1500 of the estimated 6500 haemophiliacs in the participating countries. Many mild haemophilia centres and this requires study. Nine of 18 centres provide continuous prophylaxis to 80-100% of their patients, five centres provide it to 55-80% and the remaining four centres to 15-40% of the boys. The median dose given was 6240 U kg<sup>-1</sup> year<sup>-1</sup> (range 3120-7800). Four centres administered only recombinant concentrates to children with severe haemophilia A, while seven centres administered recombinant concentrates to 75-90% and the remaining centres to less than 50% of the boys (two centres < 10%). When asked for the choice of concentrate for a newly diagnosed boy with severe haemophilia A, all but one centre preferred recombinant concentrate. Most boys below 6 years received concentrates via a peripheral vein but three centres preferred a central venous line for 80-100% of the boys. Thirteen of 18 centres applied home treatment to 84-100% of the boys and remaining five centres to 57-77% of the boys.

**Keywords:** concentrate, factor IX, factor VIII, haemophilia A, haemophilia B, prophylaxis.

## UM CASO DE HIPONATREMIA EM RN

Santa-Rita M., Chaves F., Clington A.; Serelha M.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 29 de Junho de 2000

**Resumo:** Apresenta-se o caso clínico de um RN de termo, com 22 dias de vida, sexo feminino, raça branca, transferido do Hospital Distrital de Santarém para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital de Dona Estefânia, na sequência de infecção respiratória baixa com necessidade de suporte ventilatório e hiponatremia marcada.

Iniciou-se ventilação mecânica e fluidoterapia com sódio sem se verificar correcção da hiponatremia. A persistência desta, associada a redução da diurese, na ausência de edema e hipovolemia, levaram a admitir a hipótese diagnóstica de síndrome de secreção inapropriada de hormona antidiurética (SIADH). Foi então iniciada restrição hídrica com normalização progressiva da natremia.

Apesar de o SIADH ser uma entidade rara, o seu diagnóstico e terapêutica atempados permitem prevenir os problemas associados a hiponatremia grave.

**Palavras-Chave:** Recém-nascido, sódio, rim, diurese, osmolalidade urinária



## **rhG-CSF TREATMENT IN NEONATES WITH SEPSIS AND NEUTROPENIA**

Neto M.T., Sereilha M., Tavares M.N., Virella D., Videira Amaral J.M.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Biol Neonate 2000; 78: 147-160

**Resumo:** To assess the role of recombinant Granulocyte Colony-Stimulating Factor (rhG-CSF) treatment in newborn babies with sepsis and neutropenia.

**Patients and Methods:** rhG-CSF was administered in 20 neonates with sepsis and neutropenia (group 1). Control group includes 13 babies with same condition, without rhG-CSF treatment (group 2). rhG-CSF (Neupogen; Roche, Amgen) was given at a dose of 5ug/Kg once daily. Neutrophil count, assessment of illness severity (Score for Neonatal Acute Physiology - SNAP) and mortality rate were assessed. Relative increment of neutrophils was compared between both groups, within 24 h after rhG-CSF administration or after diagnosis. The worst SNAP value within 24 h before and after diagnosis as well as infection-related death, were compared.

**Results:** Gestational age, birth weight, neutrophil count and SNAP value by the day of diagnosis were similar in both groups. A significant increase of neutrophil count within 24 h was found in both groups. The increment was inversely related to the severity of the neutropenia ( $r = -0,5934$ ;  $p = 0.000$ ), modestly higher in group 1 ( $p = 0.000$  vs.  $p = 0.014$ ) with no significant difference between groups ( $p = 0.167$  vs.  $p = 0.717$ ). 90% of neonates in group 1 and 70% in group 2 had neutrophil recovery in the following 24 h (ns). A significant decrease in SNAP value was found in group 1 ( $p = 0.003$  vs.  $p = 0.48$ ). Mortality rate was 10% and 30.8% (ns) respectively for group 1 and group 2.

**Conclusion:** According to clinical recovery as assessed by SNAP, rhG-CSF may improve the outcome of neonates with sepsis and neutropenia, despite a non-significant difference in the neutrophil increment between treated or non-treated babies.

## COMPLICACIONES DEL CATETERISMO VENOSO CENTRAL WORKSHOP

Moderadores: Micaela Serelha y Silvia Caballero Martin (Neonatologas)

Participantes: António Clington, Frederico Leal, Graça Henriques, Maria das Neves Tavares y Maria Teresa Neto (Neonatologas), Margarida Santa-Rita (Pediatra), Rosa Maria Barros (Microbiologa), Marisa Lopez Gomez y Marta García San Miguel (Residentes de Pediatria), Ester Pombo y Rita Ventura (Enfermeras de UCIN).

IV Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica

Lisboa, 23 Marzo 2000

### CONCLUSIONES:

1. La diferente patologia neonatal en los Hospitales de Dona Estefânia y Gregório Maraçon ha orientado la politica del uso de catéteres de forma también diferente. Así, en el Hospital de Dona Estefânia, predomina el uso de catéteres de larga duración tipo *Broviac* por un gran numero de cirugia abdominal mayor con necesidad de nutrición parenteral prolongada. En el Hospital Gregório Maraçon, se emplean con mayor frecuencia catéteres tipo epicutáneo-cava y venosos centrales femorales, por predominio de prematuridad y cirugia cardiaca.
2. Las técnicas de inserción de los catéteres, fijación y perfusiones utilizadas a través de los mismos son similares en ambos hospitales.
3. Deben extremarse las medidas de asepsia tanto en la técnica de inserción como en la manipulación de vias centrales, utilizando guantes esteriles y limpieza de la zona con clorhexidina.
4. No debe iniciarse ninguna perfusión por catéter central hasta confirmar posición de punta de catéter en la entrada de la auricula derecha por vena cava superior ó inferior; la confirmación debe ser radiologica.
5. El germen más frecuente en la sepsis relacionada con catéter sigue siendo el *Staphylococcus coagulasa negativo*, predominando el *Staphylococcus epidermidis*. El tratamiento antibiotico utilizado en ambos hospitales es similar empleandose siempre doble antibioterapia: vancomicina y aminoglucósido.
6. En el diagnostico de la sepsis relacionada con catéter deben valorase datos clinicos y analiticos compatibles y hemocultivos periferico y central ó punta de catéter.
7. El fibrinolítico más adecuado por sus características (acción directa, vida media corta) para el recién nacido es el r-TPA, pero talvez por su menor coste, deberia seguir manteniendo como primera elección la uroquinasa para casos de obstrucción de catéter y reservar r-TPA para trombos antiguos.
8. Siempre se debe retirar catéter si: candidemia, infección sistémica bacteriana sin respuesta a las 48 horas de tratamiento antibiotico, obstrucción que no se resuelve con tratamiento fibrinolítico y quando no se precise el catéter.

## **OSMOLALIDADE DE SUBSTÂNCIAS ADMINISTRADAS AOS NOSSOS RECÉM-NASCIDOS: INFORMAÇÃO SEMPRE BEM-VINDA.**

Pereira da Silva L. , Henriques G. , Virella D. , Videira Amara J.M.

Clinica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

Consultor de Epidemiologia, Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.

Arquivos de Medicina 2000; em publicação (Carta ao Editor)

**Resumo:** Em Carta ao Editor, os Autores consideram de muita utilidade o artigo de M. Mateus et al. (*Arqui Med* 1999;13:235) por providenciar valores de osmolalidade de alguns produtos utilizados por via oral no recém-nascido. No entanto, anotam algumas imprecisões no estudo, como a inclusão de substâncias não administradas usualmente por via entérica neste grupo etário e o facto de a metodologia de medição das osmolalidades não estar explícita relativamente ao cálculo dos coeficientes de variação e determinação da validade e consistência interna, de modo a garantir a reprodutibilidade dos resultados.

**Palavras-chave:** osmolalidade; recém-nascido; substâncias

## OSMOLALIDADE DE SUBSTÂNCIAS UTILIZADAS EM CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Pereira da Silva L., Henriques G., Virella D., Videira Amaral J.M.  
Unidade de Cuidados Intensivos - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Centro de Investigação em Saúde Comunitária, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 3 de Fevereiro de 2000

**Resumo: Objectivo:** A administração intravenosa de substâncias hipertónicas ao recém-nascido pode comportar uma variedade de efeitos adversos. Com o presente trabalho pretendeu-se determinar a osmolalidade (medida da concentração de moléculas por kg de água) dos principais fármacos e algumas soluções frequentemente utilizados por via intravenosa, em recém-nascidos submetidos a terapia intensiva.

**Material e Métodos:** A osmolalidade foi medida por crioscopia automática, utilizando o osmómetro Osmomat 030. Entre as substâncias estudadas, destacam-se fármacos vasoactivos, 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 82 substâncias analisadas tem uma osmolalidade semelhante à do plasma (285-295 mOsm/kg). No entanto, alguns fármacos são marcadamente hiperosmolares (ex<sup>o</sup>, fenobarbital e diazepam) e outros, hiposmolares (ex<sup>o</sup>, atropina e vitamina K). Verificou-se ainda, nalguns casos, grande discrepância da osmolalidade em função da marca comercial (ex, 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 intravenosas, principalmente quando se trata de recém-nascidos. Com este conhecimento será possível decidir, com maior rigor, sobre pertinência de diluir determinada substância, evitar ou acautelar a sua administração por via central ou periférica, no sentido de evitar alguns efeitos adversos.

**Palavras-Chave:** fármacos; osmolalidade; soluções intravenosas

## DOENÇA TROMBÓTICA NEONATAL - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Henriques M., Neto B., Barrocas F., Videira Amaral J. M., Gentil Martins A.  
Unidade Cuidados Intensivos Neonatais  
Serviço 1 Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, 10, 11 e 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo: Objectivo:** Relatar um caso clínico de recém-nascido com massa abdominal e hematúria.

**Material e Método:** Trata-se de uma criança do sexo masculino com peso de nascimento de 3.415 gr., cujo parto de termo ocorreu por cesariana na Maternidade Dr. Alfredo da Costa. Nas primeiras 24 horas de vida verificou-se hematúria macroscópica, tendo sido detectada massa abdominal no flanco esquerdo. Por este motivo foi transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (S1-S3) do Hospital Dona Estefânia. Admitidas as hipóteses diagnósticas de trombose da veia renal e de tumor renal, foi submetida a exames laboratoriais e imagiológicos.

**Resultados:** Quanto aos exames laboratoriais há a referir: plaquetas de 98000/uI; TP 92,3%; APTT 27,5 seg.; TT 28,7 seg.; Fibrinogénio 238,3 mg/dl; DíM D ⊕; PDF >5< 20 ug/ml; ATIII, Proteínas C e S, e Factor VII normais. O estudo ecodoppler abdominal, dos grandes vasos e vasos renais, revelou: aumento da ecogenicidade do rim esquerdo, trombo na veia renal esquerda com diminuição do fluxo sanguíneo e ligeiro aumento do volume e ecogenicidade da glândula supra-renal esquerda. Tendo sido iniciada terapêutica com heparina em perfusão endovenosa entre o 4º e 16º dias de vida, verificou-se evolução favorável, com regressão progressiva da hematúria e do trombo e restabelecimento do fluxo sanguíneo na veia renal esquerda.

Teve alta ao 40º dia de vida, com diagnóstico principal de trombose da veia renal esquerda e sem sinais de disfunção renal.

Na apresentação oral foram discutidos outros problemas surgidos.

**Palavras-Chave:** Hematúria, tumor abdominal, trombose, imagiologia, fluxo sanguíneo renal

## MORTALITY OF VERY LOW BIRTH WEIGHT INFANTS IN PORTUGAL

\*Serelha M, Tavares MN, Primo M, Oliveira L, Nunas A, Bispo A, Siborro A, Abrantes M, Saldanha J, Henriques G, Costa T, Carvalhosa G, Carreira L, Frutuoso S, Alegria A, Pombeiro J, Martins A, Silva G, Araujo F, Carvalho C, Fonseca F, Miranda N, Lemos C, Mimoso G, Afonso E, Martins V, Neves F, Carvalho L, Castro M, Ferreira F, Furtado F, Ornelas H, Caturra L, Avelar C, Onofre J, Wincler L, Rocha P, Damas L, Taborada A, Cunha B, Cunha I, Perreira A, Gaspar E, Laranjeira A, Teixeira F, Magro O, Fagundes F, Gomes F, Fino D, Simões N.

Neonatal Portuguese Network Database

National Collaborative Group \* - Neonatal Branch of Portuguese Society of Pediatrics

Working Group - Micaela Serelha, Maria das Neves Tavares, Maria Teresa Neto, Daniel Virella.

Apresentado no XVII European Congress of Perinatal Medicine. Porto, Junho de 2000

**Summary: Objective:** To evaluate causes of death and mortality rates in Portuguese very low birth weight (VLBW) infants.

**Patients and Methods:** Data collected by the Neonatal Portuguese Network Database (NPND) of Neonatal Branch of Portuguese Society of Pediatrics, during 1996 and 1997 were used. The study group included 414 deceased newborn babies out of 1656 registered live born VLBW infants. Birth weight (BW) and gestational age, age and cause of death, severity scores and mortality rates were studied.

To study variables, comparison between two proportions ( $p < 0,05$ ) was used.

**Results:** VLBW mortality rate (MR) was 25%; the mean values of gestational age, BW, CRIB score, and NTISS were 26 weeks, 878 grams, 9.7 and 21.6, respectively, with no significant difference between the two years of the study. Deceased neonates had significantly higher CRIB and NTISS scores than survivors ( $p=0.000$ ). Mortality rates were the following: early neonatal - 15%; late neonatal - 6.2% and post-neonatal - 3.9%. In 1997 a significant decrease ( $p=0.023$ ) of early mortality rate with a significant increase ( $p=0.039$ ) of late mortality rate were found, mainly due to babies under 1000 gr (ELBW) ( $p=0.008$  till 48 hours of life, and  $p=0,039$ , after 7 days of life). Mortality rate was 50,3% for ELBW - 53.9% in 1996 and 46.7% in 1997 - and 11,4% for babies between 1000gr and 1500gr, without significant difference between the two years. During 1997, ELBW infants had a probability of survival higher than 50%, on the first day of life. Compared to females, mortality rate was significantly higher in the subgroup of males with BW 1000 - 1500 grams. Respiratory disorders (RDS, air leak and BPD) were the main cause of death (26%) followed by infection (20%), intraventricular haemorrhage (15.2%), congenital abnormalities (9.9%) and necrotizing enterocolitis (8.2%).

**Conclusion:** Mortality rates of Portuguese VLBW are still high, particularly among ELBW infants, mainly due to respiratory disorders and infection. Nevertheless, early mortality rate is decreasing particularly among ELBW allowing to a survival expectancy higher than 50% at birth on this sub group of babies.

## ES PRECISO VALIDAR LAS MEDIDAS BRAQUIALES EN RECIÉN NACIDOS.

Pereira da Silva L. <sup>1</sup>, Virella D. <sup>2</sup>, Videira Amaral J.M. <sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

<sup>2</sup> Centro de Investigação em Saúde Comunitária - Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

*Anales Españoles de Pediatría* 2000;53:387 (Carta al Director)

**Resumo:** Em Carta ao Director, os Autores referem-se ao artigo de Fleita Zaragoza et al. (*An Esp Pediatr* 1999;51:525), cujo objectivo foi o de estudar as correlações entre alguns parâmetros antropométricos e as áreas braquiais no recém-nascido saudável, como expressão do estado nutricional.

Os Autores anotam o mérito de Fleita Zaragoza et al. por terem privilegiado o papel da antropometria na avaliação nutricional do recém-nascido, sendo esta uma técnica simples, não dispendiosa e não invasiva. No entanto, comentam as limitações na interpretação da avaliação das áreas braquiais por antropometria neste grupo etário e a necessidade de validar este método mediante a comparação com um *gold standard*, como seja a tomografia computadorizada ou a ressonância magnética nuclear.

**Palavras-chave:** antropometria; áreas braquiais; recém-nascido.

## HIPERGLICINÉMIA NÃO CETÓTICA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS TRATADOS COM DEXTROMETORFANO E BENZOATO DE SÓDIO.

Pereira da Silva L.<sup>1</sup>, Carvalho A.<sup>1</sup>, Videira Amaral J.M.<sup>1</sup>, Sequeira S.<sup>2</sup>, Cabral P.<sup>3</sup>, Gonçalves H.<sup>4</sup>, Serrano A.<sup>4</sup>, Galha H.<sup>1</sup>, Cabral A.<sup>5</sup>  
<sup>1</sup>Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, <sup>2</sup>Núcleo de Doenças Metabólicas e <sup>3</sup>Unidade de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa. <sup>4</sup>Unidade de Neonatologia do Hospital Espírito Santo de Évora, Évora. <sup>5</sup>Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Lisboa.  
*Acta Pediátrica Portuguesa* 2000;31:249-253.

**Resumo:** A hiperglicinémia não cetótica é um erro inato da degradação da glicina, resultando na sua excessiva acumulação nos tecidos corporais, designadamente no sistema nervoso central. Trata-se de uma doença muito grave e uma das terapêuticas recentemente propostas consiste na associação do dextrometorfano com o benzoato de sódio em altas doses. Admite-se a possibilidade de o dextrometorfano bloquear o complexo-canal receptor de *N*-metil-D-aspartato, implicado na toxicidade da hiperglicinémia ao nível do cérebro e de o benzoato reduzir os níveis de glicina, pela sua conjugação e eliminação como hipurato.

Relatamos dois casos clínicos de crianças com hiperglicinémia não cetótica, actualmente com mais de 15 meses de idade, as quais foram medicadas com dextrometorfano e benzoato de sódio desde as primeiras semanas após o parto. Não obstante se ter verificado sobrevivência para além do período neonatal e aquisição de autonomia respiratória, a evolução neurológica, até à data, não tem sido satisfatória, porventura devido ao atraso no início da terapêutica.

**Palavras chave:** benzoato de sódio; coma; dextrometorfano; electroencefalograma; glicina; hiperglicinémia não cetótica



## CLINICAL EVIDENCE OF VASCULAR ABNORMALITIES AT BIRTH IN ADAMS-OLIVER SYNDROME. REPORT OF FURTHER TWO CASES.

Pereira-da-Silva L. , Leal F. , Cassiano Santos G. , Videira Amaral JM , .Feijó J.  
Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia  
Serviço de Genética Médica, Hospital Egas Moniz.  
*American Journal of Medical Genetics* 2000;94:75-76 (Letter to the Editor)

**Resumo:** A síndrome de Adams-Oliver (SAO) é uma entidade rara, caracterizada essencialmente por aplasia congénita do couro cabeludo associada a malformações transversais e distais dos membros. Embora a sua etiopatogénese não esteja ainda esclarecida, parece dever-se a um processo de microangiopatia ocorrendo na vida fetal precoce, como sugere Swartz et al. (*Am J. Med Genet* 1999;82:49).

A propósito do artigo de Swartz et al. os Autores descrevem dois casos de SAO, documentando pela primeira vez, num destes, ao nascer, lesões isquémicas distais dos membros com perda de tecido, as quais vieram a cicatrizar sem deixar vestígios aparentes de vasculopatia. Este processo poderá explicar, na SAO, a evolução natural intrauterina das lesões distais dos membros.

**Palavras-chave:** isquémia; malformação; síndrome de Adams-Oliver.

**Agradecimento:** Os Autores agradecem à Dr<sup>a</sup> Lídia Gama, do Núcleo Iconográfico do Hospital de Dona Estefânia, a cedência do registo fotográfico das referidas lesões, sem o qual não teria sido possível documentá-las.

## BRAIN SONOGRAPHY IN VERY LOW BIRTHWEIGHT INFANTS

Serelha M, Tavares MN, Primo M, Oliveira L, Nunes A, Bispo A, Siborro A, Abrantes M, Saldanha J, Henriques G, Costa I, Carvalhosa G, Carreira L, Frutuoso S, Alegria A, Pombelo J, Martins A, Silva G, Araujo F, Carvalho C, Fonseca F, Miranda N, Lemos C, Mirmoso G, Afonso E, Martins V, Neves F, Carvalho L, Castro M, Ferreira F, Furtado F, Ornelas H, Caturra L, Avelar C, Onofre J, Wincler L, Rocha P, Damas L, Tabor da A, Cunha B, Cunha I, Pereira A, Gaspar E, Laranjeira A, Teixeira F, Magro O, Fagundes F, Gomes F, Fino D, Simões N.

Neonatal Portuguese Network Database

National Collaborative Group \* - Neonatal Branch of Portuguese Society of Pediatrics

Working Group - Leonor Duarte, Ana Nunes, Conceição Faria, Daniel Virella.

XVII European Congress of Perinatal Medicine- Porto

Porto, Junho 2000

**Summary: Objective:** To determine the incidence and risk factors for intraventricular hemorrhage (IVH) and periventricular leucomalacia (PVL) in very low birthweight infants (VLBW).

**Patients and Methods:** Data were obtained from the Neonatal Portuguese Network Database (NPND) of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Pediatrics, through 1997. The study sample included 649 newborns out of 828 registered live-born VLBW infants. Linear regression analysis was used to study the association of IVH and PVL with 21 variables traditionally related ( $p < 0,005$ ).

**Results:** The median values of gestational age and birthweight of the studied sample were 30 weeks (23-38) and 1093g (460-1500). The incidence rate of IVH and PVL were 37,2% and 5,8% respectively. Considering the risk factors: cesarean section was performed in 56% and immediate resuscitation in 44,1%; multiple births occurred in 20,4%; intrauterine growth retardation (IUGR) was present in 21,7%; outborn patients represent 11,5%; antenatal steroids were used in 59% and surfactant in 55%. The most significant risk factors found for IVH were: hypothermia ( $r=0,375$ ), need for inotropics ( $r=0,311$ ), hyaline membrane disease (RDS) ( $r=0,285$ ), delay in resuscitation ( $r=0,239$ ), hypotension, and IUGR. Higher gestational age ( $r=-0,362$ ) and higher birthweight ( $r=-0,339$ ) seemed to be protective factors for IVH. The most significant risk factors found for PVL were: IVH ( $r=0,150$ ), hypocarbia ( $r=0,141$ ), inotropics, RDS, hypotension and hypothermia, and IUGR. Protective factors for PVL were: no need for surfactant ( $r=-0,130$ ) or antenatal steroids ( $r=-0,087$ ), higher gestational age and IUGR. The risk for death for VLBW with gestational age under 30 weeks and IVH III was 75%, 46,9% if IVH II was present and 12,8% for VLBW without IVH.

**Conclusions:** In the studied sample pulmonary immaturity, IUGR, thermal and hemodynamic instabilities were significant risk factors for both IVH and PVL. Delay in resuscitation was a risk factor for IVH, as IVH and hypocarbia were risk factors for PVL.

## STABILITY OF CALCIUM AND PHOSPHORUS IN FOUR PARENTERAL NUTRITION SOLUTIONS FOR PRETERM NEONATES

Pereira da Silva L., Nurmamodo A., Videira Amaral J.M., Rosa M.L., Almeida M.C., Ribeiro L.  
Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Serviços Farmacêuticos - Hospital do Dona Estefânia.  
XVII European Congress of Perinatal Medicine  
Vila da Feira 26 de Junho de 2000  
*Prenatal and Perinatal Medicine Suppl.2 2000;5:38 (Abstract).*

**Abstract: Objective:** The aim of this study was to evaluate the physical stability of calcium (Ca) and phosphorus (P) salts in four parenteral nutrition solutions, designed for preterm neonates cared soon after birth. During this period some particular factors promoting precipitation of Ca and P salts may be coincidental.

**Material and Methods:** A preterm infant weighing 1000 g cared within the first three days after birth, limited to daily intakes of water and protein (per Kg of body weight) of 100 ml and 0,5 g (amino acid concentration = 0,5%) respectively, was a theoretical patient designed for this study. Monobasic phosphate ( $\text{NaH}_2\text{PO}_4$  27,5%) and sodium glycerophosphate (Glycophos®) were the sources of inorganic and organic phosphate used, respectively. Four mixtures for parenteral nutrition (PN) were prepared using different Ca and P concentrations (mg/dl): mixture A: Ca=40 /inorganic P=25; mixture B: Ca=40 /organic P=25; mixture C: Ca=60 / inorganic P =37 and mixture D: Ca=60 / organic P =37. The Ca:P ratio was 1,7:1 in all mixtures. The following methods were used for in-vitro physical analysis of the PN mixtures: visual inspection, particulate matter determination, turbidity, pH and osmolality.

**Results:** The four studied PN mixtures were physically stable for 3 days cold storage conditions (2 to 8°C) followed by 24 hours in room temperature (20 to 25°C). The mixtures were also stable when infusion conditions reached 30°C at maximum and it should be possible to infuse a lipid emulsion by Y way at the same time.

**Conclusion:** Our data suggest an excellent physical stability of all evaluated PN mixtures prepared for preterm neonates cared within the first three days after birth. These solutions were stable under circumstances which promote precipitation of Ca and P salts, such as high room temperature, low volume of water, reduced amino acids concentration, and use of inorganic phosphate as source of P at concentrations (mg/dl) reaching Ca=60 / inorganic P =37.

**Key words:** calcium, newborn infant, phosphorus, parenteral nutrition, precipitation

## EXPOSIÇÃO TRANSFUSIONAL MÍNIMA

Espirito Santo D., Delgado G., Barrôcas F., Leal F., Serelha M  
Serviço de Imuno-hemoterapia  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 9 de Março de 2000  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital Dona Estefânia  
Lisboa, 10, 11, 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo: Introdução:** Os recém-nascidos (RN) imaturos ou com doença grave necessitam frequentemente de múltiplas transfusões de concentrado eritrocitário (CE). Na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital de Dona Estefânia essas crianças eram habitualmente transfundidas na relação de um dador / uma transfusão (exposição transfusional de 100%). Com a abertura do Serviço de Imuno-hemoterapia (SIH) no Hospital, em Outubro de 1997, esta metodologia foi alterada tendo em vista uma diminuição à exposição transfusional. Na preparação das transfusões passou a dividir-se uma unidade de CE em sub-unidades, em câmara de fluxo laminar, utilizando-se um selador de conexões em estéril; implementou-se a transfusão em seringa que chega à UCIN pronta a transfundir. O CE de cada dador é reservado, devidamente identificado e utilizado no mesmo RN caso seja necessário.

**Objectivo:** Avaliar a exposição transfusional nos RN internados na UCIN do HDE após a abertura do SIH.

**Doentes e métodos:** O estudo incidiu sobre os 355 RN admitidos na UCIN do HDE num período de 2 anos (Outubro de 1997 a Outubro de 1999) e que durante o internamento foram submetidos a mais do que uma transfusão por CE. Foram excluídos todos os RN com transfusão de outros componentes sanguíneos. As crianças foram divididas em 3 grupos, de acordo com o peso ao nascer (PN): grupo I - PN < 1000g ; grupo II - PN  $\geq$  1000g < 2500g; grupo III - PN  $\geq$  2500g.

**Resultados:** Durante o período de estudo foram submetidos a mais do que uma transfusão de CE 70 RN (19,7): 16 do grupo I, 22 do grupo II e 32 do grupo III. O total de transfusões foi 343 (mediana 4; limites 2-26). A mediana do número de transfusões em cada um dos grupos foi respectivamente 5, 3 e 3. A redução à exposição a múltiplos dadores foi de 54%, 56% e 53% respectivamente nos grupos I, II e III.

**Conclusão:** A metodologia utilizada revelou-se eficaz na redução à exposição a múltiplos dadores permitindo rentabilizar a utilização de concentrado eritrocitário, reduzir a probabilidade de transmissão de doenças infecciosas e de reacções transfusionais.

## EPIDEMIOLOGY OF INFECTION IN PORTUGUESE NEWBORN BABIES

Neto M.T., Serelha M., Braga A.C., Guerreiro O., Nunes A., Afonso E., Carvalho C., Lemos C., Mateus M.  
Neonatal Branch of Portuguese Society of Pediatrics. Board: Neto M.T., Ramos C., Martins V., Macedo A.  
Júlio Dinis, S. João, Maria Pia – Porto; Bissaya Barreto, Daniel de Matos – Coimbra;  
Dona Estefânia, Santa Maria, S. Francisco Xavier –Lisboa.  
XVII European Congress of Perinatal Medicine  
Porto, Junho de 2000  
Annual Meeting of the European Society for Pediatric Research  
Rodes, Setembro de 2000

**Aim of the study:** To assess the epidemiology of infection and susceptibility of organisms causing infection in newborn babies admitted to Portuguese neonatal intensive care units (NICUs). **Design:** Prospective. **Setting:** 8 terciary referral NICUs.

**Patients:** 2691 newborn babies cared for in the collaborative NICUs during 1999. **Methods:** All the following cases of infection, either mother-related, hospital (NI) or community acquired, were included: clinical and confirmed sepsis, pneumonia, meningitis and urinary tract infection; early, late and post neonatal onset; bacterial, viral and fungal microorganisms. Congenital infections were excluded. **Results:** There were 533 episodes of infection in 444 newborn babies: 191 confirmed sepsis (35.8%) and 209 clinical sepsis (39.2%); with or without sepsis, there were 18 episodes of meningitis, 150 of pneumonia, and 22 of urinary tract infection (UTI). Eighty nine babies (20%) had recurrent episodes of infection. There were 189 episodes of early (35.5%), 264 of late (49.5%) and 80 of post neonatal onset infection (15%). Mother-related infection accounted for 190 episodes (35.6%), NI for 288 episodes (54%) – 8 episodes of infection / 1000 days at risk - and community acquired infection, for 55 episodes (10.3%). Infection rate among admitted VLBW, and operated on babies was 34.3% and 31.2% respectively. Thirty six out of 191 confirmed sepsis were mother-related (18.8%) and 146 NI (76.4%) ; 31 (16.2%) were catheter-related. The rate of positive blood cultures among babies with sepsis was 23.8% for early, 62.1% for late and 59% for post neonatal onset infection. There were 134 Gram+ (69.4%) and 59 Gram- (30.6%) isolates in blood cultures. The most frequent isolates were: group B *Streptococcus* (GBS) in early onset (16/35 early onset confirmed sepsis – 45.7%) and mother-related infection (20/36 mother-related confirmed sepsis - 55.6%); coagulase negative *Staphylococcus* (CNS) in late and post neonatal septicaemia (respectively 77/129 – 59.7% and 11/29 – 37.9%). *E. coli* was the most frequent Gram- isolate in early onset confirmed sepsis (9/13) while *Klebsiella spp* was the most frequent Gram- in late onset confirmed sepsis (12/16). Six positive blood cultures for *Candida spp* were found. There were 3 early onset meningitis (two GBS), 12 late (*E.coli*, *Proteus*, *Acinetobacter*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, 3 GBS) and 3 post neonatal (one *S. epidermidis* and two *Enterococcus*). Seventy three out of 150 episodes of pneumonia occurred without associated sepsis; 62 episodes were early, 62 late and 26 post neonatal onset infections. Community acquired and nosocomial pneumonia accounted for 30 (20%) and 59 (39.3%) episodes respectively. Rate of nosocomial pneumonia was 1.6/1000 admission days and ventilator-related pneumonia rate 10.6/1000 ventilation days. Among non-nosocomial pneumonia, 26 virus with or without bacterial co-infection, 5 GBS, 2 *Haemophilus influenzae* and 1 *Chlamydia*, were identified as causative organisms. Thirteen out of 22 urinary tract infections were hospital acquired; the main isolates were *E. coli* (12/22) and *Klebsiella* (6/22). Infection related death rate was 5.6% (25/444); 72% of deceased babies were preterm and 48% VLBW infants. Regarding bacterial susceptibility and resistance all 5 *Enterococcus spp* were ampicillin-susceptible; 28.6% of *S. aureus* and 92.1% of CNS were methicillin-resistant; resistance to vancomycin was not found; 25% of *Klebsiella spp* were no more than imipenem-susceptible. **Commentary:** Comparing these results with those of our last multicentre study (4<sup>th</sup> World Congress of Perinatal Medicine, Monduzzi Editore-1999, p641) we would like to emphasise the following: the rate of catheter-related septicaemia as well as percentage of Gram+ and *Staphylococcus spp* isolates were similar; the percentage of methicillin-resistant *S. aureus* and CNS was lower; the rate of *Enterococcus* infection continues to be low and resistant strains were not found. Nosocomial infection rate was lower than our last estimate.

## CASOS CLÍNICOS: NUTRIÇÃO PARENTÉRICA EM NEONATOLOGIA.

Rodrigues R. , Rosa M.L. , Ribeiro M.L. , Pereira da Silva L.

Serviços Farmacêuticos e Clínica Universitária de Pediatría, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais  
Curso sobre Fluidoterapia e Nutrição Artificial, Ordem dos Farmacêuticos  
Lisboa, 24 de Outubro de 2000

**Resumo:** Os Serviços Farmacêuticos do Hospital de Dona Estefânia prepararam nutrição parentérica (NP) para 100 doentes da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais em 1999, o que correspondeu a 75% do total de NPs preparadas durante esse ano.

Os Autores apresentam a estratégia de NP habitualmente utilizada, tomando como exemplo o caso de uma criança com 16 semanas pós-natais, nascida com 26 semanas de gestação e 948 gr., submetida a NP prolongada na sequência de ressecção intestinal por Ileus meconial. No caso exposto, relacionam o suprimento de macro e micronutrientes com algumas variáveis, entre as quais, a evolução ponderal, o estado hemodinâmico, o metabolismo fosfocálcico e o hidro-electrolítico. Anotam, ainda, as modificações adoptadas na NP face a certas intercorrências, designadamente infecciosas.

## ANEMIA MICROCÍTICA HIPOCRÓMICA - UM CASO CLÍNICO

Puente M., Cassiano Santos G., Candeias F., Rosado L., Espanha M., Gentil Martins A.  
Unidade de Imuno-Hematologia  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Departamento de Cirurgia Pediátrica  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 14 de Dezembro de 2000

**Resumo:** A anemia microcítica hipocrômica é comum em idade pediátrica e a sua causa é muitas vezes multifactorial. Patologias menos comuns podem, no entanto, surgir com anemia.

Apresenta-se o caso de um lactente, internado aos 3 meses de idade por infecção respiratória, febre e anemia grave. Não havia história familiar de doença hematológica e a criança nasceu de gravidez vigiada, parto por fórceps, PN 2590 gr, sem problemas no período peri-natal. No exame objectivo apresentava irritabilidade, sensação de desconforto, palidez acentuada, anictérico e sem organomegalia. Os exames laboratoriais revelavam anemia microcítica hipocrômica grave, com Hb 6,5 g/dl, Htc 21,3 %, GV 3100000/mm<sup>3</sup>, VGM 68,7 fL, HGM 21,1 pg, CCMH 30,6 g/dl, reticulócitos 4,4%, leucograma normal, plaquetas 1107000/mm<sup>3</sup> e VS aumentada. Durante o internamento manteve irritabilidade, sensação de desconforto e febre intermitente.

Verificada a persistência de sangue nas fezes e agravamento da anemia, que levou à necessidade de transfusões de CE, fez endoscopia digestiva alta, que revelou massa ao nível da pequena curvatura, de superfície irregular e consistência aumentada. Uma tomografia axial computadorizada permitiu identificar formação nodular de contornos regulares (55X53 mm), de densidade heterogénea.

A criança foi submetida a cirurgia com exérese do tumor, sendo o diagnóstico histológico definitivo de **Teratoma gástrico imaturo**. A evolução clínica posterior foi favorável.

Os tumores de células germinativas e gonadais são raros na criança contribuindo em menos de 3% para o total de neoplasias em idade pediátrica. São predominantemente de comportamento benigno, sendo a sua classificação feita com base na histogénese ( via de diferenciação).

A localização gástrica verificada neste caso é extremamente rara. A abordagem terapêutica é, na maioria das vezes cirúrgica, podendo ser preconizada quimioterapia coadjuvante, de acordo com o tipo histológico.

**Palavras-chave:** Anemia; Microcitose; Teratoma; Endoscopia digestiva; Imagiologia.

## ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES. REPERCUSSÃO NO NEURODESENVOLVIMENTO

Braga L., Candeias F., Caeiro L., Calado E., Duarte J., Pacheco P.  
Unidade de Imuno-Hematologia (Serviço1) e Serviço de Neurologia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia  
Ressonância Magnética de Caselas  
Unidade de Genética - INSA Lisboa  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 6 de Janeiro de 2000

**Resumo: Introdução:** As crianças com anemia de células falciformes (SS) têm um risco elevado de neurovasculopatia. A vasculopatia cerebral é uma das principais causas de morbilidade e mortalidade da doença e carece de um diagnóstico precoce. Clinicamente manifesta-se de um modo insidioso, os infartos silenciosos com a diminuição da função cognitiva e predispoem os doentes para formas mais graves, os acidentes vasculares cerebrais (AVC).

**Objectivo:** Elaborar um protocolo que permita o diagnóstico atempado da vasculopatia cerebral. Os autores avaliam sob o ponto de vista imagiológico e do neurodesenvolvimento, um grupo de crianças com anemia de células falciformes (SS).

**Doentes e Métodos:** Estudámos uma amostra aleatória de 11 crianças com anemia de células falciformes (SS) seguidas na consulta de Imuno-Hematologia do Hospital Dona Estefânia, com idades entre os 7 e 16 anos, de origem africana.

O diagnóstico foi baseado na eletroforese das hemoglobinas determinada pela focagem isoelétrica, doseamento de Hb F pelo método de Betke e técnicas de biologia molecular para caracterização do haplotipo.

Nove doentes estavam em período estável da doença e sem alterações neurológicas; apenas dois em regime de transfusão regular por terem tido AVC anteriores.

Na avaliação incluiu-se para além do exame neurológico sempre feito pelo mesmo neurologista, a ressonância magnética nuclear crânio-encefálica (R.M.N.-CE) com equipamento de alto campo magnético 1.5T, e um conjunto de 5 testes psicológicos para avaliar a atenção (T.P.), o raciocínio lógico-abstracto (M.P.R. e M.P.R.-C), a inteligência (W.I.S.C.-R), a capacidade visuoespacial (Bender) e a perseveração (W.C.S.T.).

**Resultados:** Nas 11 crianças estudadas o exame neurológico apenas apresenta alterações nas 2 crianças que tiveram AVC. Os testes psicológicos revelam alterações no nível de atenção, Q.I. e da perseveração. Das 9 crianças assintomáticas, 5 crianças (55%) apresentaram na RMN-CE lesões compatíveis com infartos silenciosos e correlacionadas com alterações dos testes psicológicos.

**Conclusão:** Os resultados obtidos apontam para a existência de uma correspondência entre o estudo imagiológico dos infartos silenciosos através da RMN-CE e a avaliação do neurodesenvolvimento através dos testes psicológicos. Apesar da amostra ser pequena a avaliação neuropsicológica revelou-se um método sensível de detecção precoce da doença neurovascular assintomática, e importante para uma terapêutica atempada.

**Palavras-chave:** Sistema nervoso central; Acidente vascular; Imagiologia; Desenvolvimento.



## ALGUNS ASPECTOS DA NOSSA EXPERIÊNCIA EM INFECÇÃO PELO VIH

Rosado L. e colaboradores  
Unidade de Imuno-hematologia  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 25 de Maio de 2000

**Resumo:** Apresenta-se a experiência da unidade em alguns aspectos que diferenciam as infecções pelo VIH1 e VIH2, esta última rara na criança.

Apresenta-se ainda o desenvolvimento e os resultados do projecto de apoio domiciliário a funcionar desde finais de 1998.

**Palavras-chave:** SIDA, VIH, Hospitalização, Infecções oportunistas; Morbilidade, Mortalidade.

## A IMPORTÂNCIA DO LAVADO BRONCOALVEOLAR NO DIAGNÓSTICO DA PNEUMONIA INTERSTICIAL LINFÓIDE

Costa S., Candeias F., Bessa A, Rosado L.  
Unidade de Imuno-Hematologia - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
II Reunião de Broncologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, 25 de Novembro de 2000

**Resumo:** Os autores fazem uma revisão das Pneumonias Intersticiais Linfóides em crianças infectadas pelo vírus da Imunodeficiência Humano (VIH).

A Pneumonia Intersticial Linfóide (PIL), também conhecida como Hiperplasia Pulmonar Linfóide é a causa mais frequente de doença pulmonar crónica na criança infectada pelo VIH. Antes do uso da terapêutica anti-retrovírica em 25 a 40 % das crianças desenvolvia-se PIL, incidência esta que diminuiu francamente com a introdução da terapêutica anti-retrovírica combinada.

A PIL é uma doença que permite definir SIDA pediátrica; a patogénese desta doença pulmonar linfoproliferativa não é bem conhecida. O seu diagnóstico pode ser de probabilidade, feito com base em critérios clínicos, radiológicos, ausência de agente patológico identificável e ausência de resposta a terapêutica antibiótica; o diagnóstico definitivo faz-se por biópsia pulmonar, demonstrando-se infiltração difusa dos septos alveolares por linfócitos, células plasmáticas e imunoblastos, com ou sem a presença de nódulos linfóides; no entanto tal procedimento é agressivo e raramente indicado.

O lavado broncoalveolar, excluindo outras causas de pneumonia, principalmente as infecciosas (Bactérias, Micobactérias, Citomegalovírus e outros Vírus, Fungos, Pneumocystis carini), é um exame imprescindível para o diagnóstico de presunção.

Procedeu-se o um estudo retrospectivo feito com base no consulta dos processos clínicos das crianças verticalmente infectadas pelo VIH e seguidas na consulta de imunodeficiências do Hospital de Dona Estefânia, desde Janeiro de 1989 até Outubro de 2000; das 118 crianças infectadas, 12 tinham diagnóstico de PIL (10%); este diagnóstico foi feito com base em critérios clínicos, radiológicos e existência de lavado broncoalveolar negativo para agentes patogénicos. A maioria tinha idade superior a um ano na altura do diagnóstico, não estava sob terapêutica anti-retrovírica e apresentava uma depressão imunológica grave; 67 % evoluíram para insuficiência respiratória crónica.

## **ANEMIA CONGÊNITA DISERITROPOIÉTICA TIPO I. UM CASO CLÍNICO RARO DE ANEMIA**

Henriques G., Braga L., Gomes Costa M. G., Cordeiro Ferreira N.  
Unidade de Imuno-Hematologia  
Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Acta Pediatr. Port., 2000; 31: 337-40

**Resumo:** Os autores descrevem um caso clínico raro de anemia congénita diseritropoiética do tipo I numa adolescente de 15 anos, em que apenas as alterações morfológicas da medula óssea e as provas serológicas (hemólise ácida, aglutinação anti-I e anti-i) permitiam o diagnóstico.

O estudo familiar efectuado foi negativo.

Atendendo à raridade destas anemias hereditárias são discutidos alguns dos seus aspectos.

**Palavras-Chave:** Anemia congénita, macrocitose, diseritropoiese.

## DOIS CASOS DE FALÊNCIA MEDULAR

Rebelo M., Agular T., Almeida T., Bessa A., Rosado L.  
Unidade de Imuno-hematologia - Departamento de Medicina  
VIII Jornadas do Serviço de Pediatria Hospital de Santa Maria  
"A Prática da Hematologia"  
Lisboa, 08 de Novembro de 2000.

**Resumo:** A falência medular congénita é uma situação clínica rara, cuja expressividade depende das séries atingidas. O diagnóstico é, por vezes, difícil, a terapêutica específica e o prognóstico reservado.

Apresentam-se dois casos clínicos de transmissão hereditária, o primeiro caso de neutropénia severa e o segundo de pancitopénia associada a displasia muco-cutânea.

1º caso: Criança do sexo feminino, 10 meses de idade, raça branca. Antecedentes de Impétigo aos 10 dias de vida e internamento aos 2 meses por Infecção Respiratória, altura em que se diagnosticou neutropénia, que manteve, pelo que foi referenciada ao Serviço de Imunohematologia do Hospital Dona Estefânia. Da investigação efectuada aos 3 e 6 meses salienta-se biópsia osteo-medular e mielograma compatíveis com **Síndrome de Kostmann**. Doença hereditária rara, autossómica recessiva, caracterizada por neutropénia severa com as conseqüentes infecções recorrentes, manifestas, na maioria dos casos, desde o primeiro ano de vida. Boa evolução clínico-laboratorial após início de terapêutica com G-CSF.

2º caso: Criança do sexo masculino, 5 anos, raça negra. Internado aos 4 anos de idade no Serviço de Imunohematologia do Hospital Dona Estefânia por Pancitopénia grave. Dos antecedentes destaca-se displasia das unhas desde a nascença e lacrimação persistente desde os 3 anos. Da investigação efectuada salienta-se mielograma com medula hipocelular e sinais de diseritropoiese e cariotipo do sangue periférico (com bleomicina) revelando quebras cromossómicas aumentadas. Estas alterações laboratoriais associadas à displasia muco-cutânea levam ao diagnóstico de **Disqueratose Congénita**, doença multissistémica grave com hereditariedade ligada ao cromossoma X, havendo casos descritos em que a hereditariedade é autossómica recessiva. Sem necessidades transfusionais desde o início de terapêutica com Oximetolona.

## NECROSE ASSÉPTICA DA CABEÇA DO FÉMUR EM DOENTES COM ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES

Lima F., Almeida T., Freitas O., Pascoal J., Rosado L.  
Unidade de Imuno-Hematologia - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Serviço de Ortopedia - Departamento de Cirurgia Pedlática.  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 2 de Março de 2000

**Resumo:** Apresentam-se 2 casos clínicos de necrose asséptica da cabeça do fémur em adolescentes com Doença de Células Falciformes.

O 1.º caso é o de uma adolescente de 15 anos de idade, natural de Angola, com hemoglobinopatia SBO (Bantu/Bantu/Tipo 3 Africano) com várias crises vaso-oclusivas, que surgiu com claudicação da marcha sem queixas dolorosas.

O RX efectuado revelou osteólise compatível com necrose asséptica da cabeça do fémur direito. Submetida a regime de transfusão regular durante 8 meses com normalização clínico radiológica.

O 2.º caso refere-se a um adolescente de 13 anos, natural de Angola, residente em Portugal desde Março de 1999 enviado à Consulta de Hematologia em Novembro desse ano por queixas dolorosas ao nível da articulação coxo femoral esquerda e claudicação da marcha.

Foi confirmado o diagnóstico de Anemia de Células Falciformes (Bantu/Benim) e a radiografia efectuada revelou necrose total da cabeça do fémur esquerdo.

Fez osteotomia e varização (Fev/00) e iniciou regime de transfusão regular.

Discutem-se posteriormente as indicações de regime transfusional, cirurgia e prognóstico da situação clínica.

## TRANSMISSÃO VERTICAL DO VIH 2-MORBILIDADE E MORTALIDADE

Rosado L., Costa S., Candelas F., Almeida B., Cavaco-Silva P., Lourenço M.  
Unidade de Imuno-Hematologia - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Faculdade de Farmácia de Lisboa II Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica (poster)  
Março de 2000.

**Resumo: 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 latência, com manifestações clínicas tardias, cuja transmissão é essencialmente heterossexual. Em Portugal, tal como no África Ocidental, a infecção pelo VIH 2 é um importante problema de saúde pública; Portugal conta com 84.7% do nº total de casos de SIDA pelo VIH 2 existentes na União Europeia. Os autores propõem-se determinar a morbilidade e mortalidade desta infecção, numa população pediátrica verticalmente infectada.

**Métodos:** Analisaram-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. Consideram-se critérios de infecção: serologia positiva aos 18 meses de idade e/ou 2 culturas víricas positivas e separadas,

**Resultados:** Das 101 crianças, 9 tinham outro irmão seguido no consulta e 4 tinham 2 irmãos também seguidos no 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 no consulta desde o nascimento, 56 não estão infectadas (com uma idade média de seroreversão= 9.84 meses), 12 abandonaram a consulta (com uma idade média = 3.25 meses), 3 têm um estado de infecção ainda por determinar (com uma idade média = 4.3 meses) e 2 estão infectadas; em ambas o diagnóstico de infecção se fez antes dos 3 meses de idade. Das 28 crianças não seguidas desde o nascimento, 7 não estão infectadas (idade média de seroreversão = 8.72 meses), 7 abandonaram a consulta (com uma idade média de 5 meses), 1 tem um estado de infecção ainda indeterminado (com 10 meses de idade) e 13 estão infectadas.

Das 15 crianças infectadas, 5 abandonaram a consulta, assintomáticas na altura, com uma idade média de 49 meses, 1 está assintomática com 16 meses de idade e 8 têm SIDA (com uma idade média de 9.6 anos); 2 estão ligeiramente sintomáticas (Categoria A), 5 moderadamente sintomáticas (Categoria B) e 1 gravemente sintomática (Categoria C). Só 1 das 15 crianças infectadas faleceu, com 17 anos, com início de sintomas aos 13 anos.

**Discussão e Conclusões:** Os resultados confirmam que a transmissão vertical pelo VIH 2 ocorre; sugerem ainda uma taxa de transmissão muito baixa e uma sobrevivência mais longa; 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 o início da doença ocorra mais tardiamente. São necessários mais estudos para melhor caracterizar a história natural da infecção perinatal pelo VIH 2.

## CARACTERIZAÇÃO FENOTÍPICA DE ESTIRPES DE VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA TIPO II (VIH-2) ISOLADAS NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Figueiredo S., Antunes R., Gomes O., Brás M.H., Candeias F., Rosado L., Cavaco-Silva P., Santos-Ferreira M.O., Lourenço M.H.  
Unidade de Imuno-Hematologia (Serviço 1 - Departamento de Medicina) Hospital Dona Estefânia  
URIA

Faculdade Farmácia da Universidade de Lisboa  
Instituto Superior de Ciências da Saúde

**Resumo: Introdução:** O Vírus da Imunodeficiência Humana Tipo II foi isolado pela vez em 1985, em adultos provenientes da Guiné-Bissau. A maioria de casos de VIH-2 restringem-se à África Ocidental. Contudo Portugal é o país europeu com maior número de infecções VIH-2. Esta infecção tem sido raramente descrita em crianças, o que torna a caracterização destas estirpes víricas extremamente importante para uma melhor compreensão da infecção pelo VIH-2.

**Objectivo:** Contribuir para um melhor conhecimento da epidemiologia VIH-2 em pediatria.

**Material e Métodos:** O VIH-2 foi isolado em sete crianças portuguesas, filhas de mães seropositivas provenientes da Guiné-Bissau. As estirpes víricas foram obtidas por co-culturas de células mononucleares de sangue periférico e os sobrenadantes das culturas foram analisados por detecção de antígeno p24 e pela actividade da retrotranscriptase. Para cada estirpe vírica foi estabelecida a cinética de replicação, a qual permitiu a sua classificação em *rapid/high* (R/H) ou *slow/low* (S/L). A quantificação de ARN viral no plasma foi realizada por QcRT-PCR, tendo sido detectada carga vírica em 5 crianças. De todas elas, apenas três tinham o número de células T CD4+ inferior a 500 células/mm<sup>3</sup>.

**Resultados:** Seis estirpes víricas atingiram um pico de 250.000 CPM durante os primeiros quinze dias de cultura, tendo sido classificadas como R/H. A restante estirpe foi classificada como S/L devido à sua lenta actividade replicativa. Estes resultados estão de acordo com os obtidos pela detecção de antígeno p24. A carga vírica VIH-2 variou entre <500 e 8288 cópias/mL de plasma.

**Conclusões:** Comparando os nossos resultados com os dados clínicos e, em contraste com VIH-1, foi encontrada uma grande variabilidade entre os parâmetros estudados neste grupo de pacientes. O estudo realizado num número restrito de crianças, constituiu o início de uma avaliação mais ampla do interesse da caracterização fenotípica de estirpes VIH-2 de origem pediátrica e da avaliação das diferenças encontradas *versus* clínica.

## UMA CAUSA INVULGAR DE LEUCOMALÁCIA PERIVENTRICULAR E DE ENCEFALOMALÁCIA QUÍSTICA

Ferreira A.C., Calado E., Ferra de Sousa J., Sequeira S.  
Serviço 2 - Hospital de Dona Estefânia - Departamento de Medicina  
4as. Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica (Poster)  
Lisboa - Março de 2000  
Congresso de Neuropediatria  
28 de Setembro de 2000

**Resumo:** Diversos autores têm descrito a leucomalácia periventricular e a encefalomalácia quística como as lesões persistentes mais frequentes resultantes de asfixia perinatal prolongada. Lesões de leucomalácia periventricular são observadas sobretudo nos prematuros ou nos lactentes que sofreram asfixia "in útero" antes das 34-35 semanas de gestação.

A patogénese destas lesões, na encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI), embora não completamente compreendida, parece estar associada a alterações do potencial da membrana neuronal. A despolarização da membrana e o aumento do cálcio intracelular induzem uma maior libertação de neurotransmissores excitatórios como o aspartato e a glutamina. Este último aminoácido parece ser o principal responsável pela morte celular na EHI

Outros aminoácidos como a S-sulfocisteína parecem ter efeitos neurotóxicos semelhantes aos relacionados com a glutamina, causando edema cerebral, desmielinização, perda neuronal e gliose marcada. Estas lesões, resultantes da acumulação da S-sulfocisteína, à semelhança do que ocorre na EHI, podem traduzir-se nos exames imagiológicos como leucomalácia periventricular e a encefalomalácia quística.

Apresentamos a evolução dos exames imagiológicos cerebrais de um lactente, observado por nós pela primeira vez aos 3 meses de idade, tendo o diagnóstico de EHI muito provavelmente por a tomografia axial computadorizada cerebral efectuada na terceira semana de vida sugerir leucomalácia periventricular. A sintomatologia surge no período neonatal precoce com convulsões refractárias à terapêutica. A evolução mostra mioclonias frequentes, um atraso grave do desenvolvimento psicomotor, tetraparesia espástica, dificuldades alimentares, litíase renal e, posteriormente, descolamento do cristalino. A avaliação bioquímica, o estudo das purinas, assim como, a actividade enzimática da sulfito oxidase nos fibroblastos fazem o diagnóstico de um défice do cofactor molibdénio.

As imagens que reproduzimos, mostram atrofia cerebral e encefalomalácia quística com um agravamento progressivo impressionante tanto do volume cerebral como das imagens multifocais de hipodensidade da substância branca subcortical. Lembramos esta patologia no diagnóstico diferencial da encefalopatia hipóxico-isquémica, sobretudo quando os exames imagiológicos sugerem encefalomalácia quística ou leucomalácia periventricular no recém-nascido de termo. A importância do diagnóstico desta situação é particularmente relevante se considerarmos que se trata de uma doença hereditária com possibilidade de um diagnóstico pré-natal.



## ALTERAÇÃO DO COMPORTAMENTO NO LACTENTE – UM CASO CLÍNICO DE LABIRINTITE

Pinto S., Neto V., Barrocas F., Ferra de Sousa J.  
Serviço 2, Sala 1 - Departamento de Pediatría  
Reunião Clínica do Serviço 2 de Pediatría Médica  
Lisboa - 2000

**Resumo:** Os autores apresentam um caso clínico de um lactente de 9 meses de idade, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes no contexto da doença actual, que se inicia duas semanas antes, caracterizada por irritabilidade, crises de choro, movimentos de flexão-extensão da cabeça e membros, e regressão do desenvolvimento psicomotor.

Do exame objectivo salienta-se apirexia, desvio preferencial da cabeça para direita, episódios de choro associados aos referidos movimentos, aparentemente desencadeados por alteração da posição do corpo e da cabeça, sem outras alterações à observação por órgãos e sistemas.

Laboratorialmente realça-se hemograma sem alterações e PCR negativa.

Foi colocada inicialmente a hipótese de Síndrome de West, não confirmada pelo electroencefalograma. A TAC CE revelou processo inflamatório agudo otomastoideu. A otoscopia então realizada revelou otite média aguda esquerda, tendo-se realizado miringocentese com drenagem de pús. Isolou-se um *Streptococcus pneumoniae* sensível ao Cefuroxima então instituído. Registou-se uma rápida melhoria clínica, tendo cumprido 21 dias de antibioterapia. Foi referenciado à consulta de ORL com os diagnósticos de otite média aguda a *Streptococcus pneumoniae* complicada de otomastoidite (critérios imagiológicos) e provável labirintite serosa.

A Labirintite pode ser complicação de otite média aguda ou crónica, mastoidite ou meningite bacteriana. Pode manifestar-se por vertigem, desequilíbrio, náusea, vômito, otalgia, nistagmo e hipoacusia neurosensorial. É um diagnóstico muito difícil em idades pediátricas. A labirintite aguda serosa geralmente apresenta-se com sintomas ligeiros e cursa sem complicações. A labirintite aguda supurativa associa-se a sintomas graves de início súbito, cursando geralmente com sequelas. A labirintite crónica tem uma evolução arrastada e associa-se a hipoacusia neurosensorial e disfunção vestibular grave. A terapêutica antibiótica é geralmente eficaz, mas nas duas últimas são também necessárias miringocentese e/ou intervenção cirúrgica.

## DOENÇAS METABÓLICAS - DA SEMIOLOGIA AO DIAGNÓSTICO

Sequeira S.  
Serviço 2 - Departamento de Medicina  
II Reunião do Departamento de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, Fevereiro de 2000

**Resumo:** Ao considerarmos o diagnóstico das doenças hereditárias do metabolismo a natural tendência é de pensarmos em vias metabólicas, alterações bioquímicas e defeitos enzimáticos. Os defeitos enzimáticos e as consequentes alterações bioquímicas constituem, de facto, o fundamento das doenças metabólicas e, sem o apoio laboratorial, é praticamente impossível afirmar com certeza qual o diagnóstico de um determinado doente.

A realidade é que, embora a investigação laboratorial seja absolutamente necessária para o diagnóstico deste grupo de doenças, o diagnóstico correcto implica um correcto pedido de exames e este, por sua vez, implica, geralmente, uma suspeição clínica baseada em dados semiológicos.

Atendendo ao título destas jornadas procurámos, baseando-nos em dados da semiologia, indicar a importância da observação clínica no diagnóstico das doenças hereditárias do metabolismo.

Assim apresentamos diferentes sinais clínicos que, isolados ou em associação, podem auxiliar no diagnóstico diferencial destas doenças

## UM CASO DE PNEUMONIA INTERSTICIAL DESCAMATIVA

Sequeira S., Conde M., Lage M.J., Barroco Glória, Casimiro A, Oliveira Santos J.  
Serviço 2 – Hospital de Dona Estefânia – Departamento de Medicina  
II Reunião de Broncologia Pediátrica  
Lisboa - Novembro de 2000

**Resumo:** A Pneumonia Intersticial Idiopática representa uma causa rara de patologia na infância. As manifestações clínicas são escassas e inespecíficas sendo, por conseguinte, necessário para o diagnóstico, quer uma grande suspeição, quer a exclusão de outras causas de pneumonia intersticial.

Descrevemos o caso de um lactente que surge nos primeiros dias de vida com taquicardia, polipneia e má progressão ponderal. Nascera de parto eutócico, após uma gravidez de termo, com índice de Apgar de 9/10 e sem problemas no período neonatal. O exame objectivo, inicialmente sem alterações significativas para além da má progressão ponderal e da polipneia, apresenta, por vezes ferveores crepitantes em ambas as bases. Um exame cardiológico exaustivo exclui doença cardíaca e os vários exames inicialmente efectuados para investigação da situação foram todos considerados normais.

A radiografia do tórax sugere um padrão fino reticular e na tomografia computadorizada de alta resolução observam-se imagens de hipodensidade, simulando “vidro moído” na área paramediastínica inferior.

A gasimetria evidenciava por vezes, hipoxémia discreta e hipercapnia e a medição da saturação de oxigénio é de 90-92% durante o repouso. As provas funcionais, embora de difícil interpretação mostram um padrão misto restritivo e obstrutivo.

Colocada a hipótese de Pneumonia Intersticial os vários exames efectuados procuram excluir diferentes causas desta situação.

A biópsia pulmonar confirma a hipótese de Pneumonia Intersticial Descamativa, uma forma rara de Pneumonia Intersticial Idiopática, sobretudo na criança.

## UM CASO RARO DE HIPOGLICÉMIA

Conde M., Sequeira S., Limbart C., Ferra de Sousa J.  
Serviço 2 Sala 1 – Hospital de Dona Estefânia – Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa - 31 de Outubro de 2000

**Resumo:** Descrevemos o caso clínico de um lactente com 7 meses de idade internado no Serviço 2 Sala 1 para investigação de quadro de hipoglicémia. Apresentava um síndrome polimalformativo tendo como umas das hipóteses diagnósticas o Síndrome de Hall-Pallister. A dismorfia incluía um nariz afilado com base larga e deprimida, hipertelorismo, epicantus, retrognatismo, gengivas crenadas. Apresentava igualmente uma epiglote bifida, micropénis e polidactilia pós-axial das mãos e pé esquerdo. A radiografia das mão e pés revelava uma hipoplasia das primeiras falanges das mãos e fusão do 3º e 4º metacarpos esquerdos e 5º e 6º direitos e 3º e 4º metatarsos direitos. A somatometria era adequada á idade. O cariotipo feito a partir do sangue periférico era normal.

A hipoglicémia era sintomática e surgiu no período neonatal com a presença de convulsões e necessitando de aporte endovenoso de soro glicosado. Teve posteriormente diversas manifestações de hipoglicémia. Após teste de glucagon e prova de estimulação da hormona de crescimento conclui-se pela presença de um défice da hormona de crescimento.

Iniciou terapêutica com hormona de crescimento com boa resposta no que se refere à hipoglicémia.

Foi igualmente submetido a intervenção cirúrgica da polidactilia. A ressonância magnética cranio-encefálica, realizada mais tarde, revela uma anomalia da hipófise, sobretudo da adenohipófise que mostra dimensões ínfimas; haste pituitária de dimensões normais com pequena septação incompleta no terço inferior.

Destacamos o facto do Síndrome de Hall- Pallister estar, por vezes, associado a hamartoma hipofisário com défice da hormona de crescimento e conseqüente hipoglicémia.

A propósito deste caso fizemos também uma breve descrição das diferentes causas de hipoglicémia e da sua avaliação diagnóstica.

## DEFICIÊNCIA DA DESCARBOXILASE DOS L-AMINOÁCIDOS AROMÁTICOS

Sequeira S., Calado E.  
Consulta de Doenças Metabólicas e Serviço de Neurologia do Hospital de Dona Estefânia - Departamento de Medicina  
Congresso de Neuropediatria  
28 de Setembro de 2000  
Reunião Clínica do Serviço 2- Neurologia  
Lisboa 10 de Outubro de 2000

**Resumo:** A deficiência da descarboxilase dos l-aminoácidos aromáticos é uma doença autosómica recessiva muito rara que consiste num defeito no metabolismo dos neurotransmissores. Os neurotransmissores compreendem as catecolaminas (dopamina, epinefrina, e norepinefrina), a serotonina e o ácido  $\gamma$ -aminobutírico, mais conhecido por GABA. Estes primeiros dois são formados a partir do triptofano e da tirosina por reacções catalizadas respectivamente pela triptofano hidroxilase e tirosina hidroxilase utilizando a tetrahidrobiopterina como cofactor. Os produtos desta hidroxilação (3,4 dihidroxil-fenilalanina e 5-hidroxitriptofano) são em seguida descarboxilados, utilizando um enzima piridoxina dependente designado por descarboxilase dos l-aminoácidos aromáticos, de modo a formar os neurotransmissores activos. O ácido  $\chi$ -aminobutírico, por sua vez, é sintetizado a partir do glutamato.

Apesar do enorme progresso nas três últimas décadas, quer no conhecimento do metabolismo das aminas biogénicas, quer nas funções fisiológicas dos neurotransmissores os defeitos do metabolismo dos neurotransmissores são ainda considerados raros. A deficiência da descarboxilase dos l-aminoácidos aromáticos é uma das mais raras deste grupo de deficiências, pois desde os primeiros casos descritos, em dois gémeos em 1992 por Hyland, foi descrita a nível mundial em apenas seis famílias.

O primeiro caso que descrevemos corresponde a uma criança actualmente com 6 anos de idade, primeiro filho de pais consanguíneos. Considerado um lactente normal até aos 2,5 meses de idade altura em que iniciou episódios de choro inconsolável com hiperextensão dos membros e hipertonia assim como movimentos rotativos dos globos oculares. Fora destas crises e ao longo dos anos tornou-se uma criança com grande hipotonia axial, sem controle cefálico e com muito poucas aquisições do desenvolvimento psíquico, quadro de tetraparesia distónica e movimentos sugestivos de coreoatetose.

O segundo caso descreve uma criança com 5 meses de idade enviada para investigação de atraso do desenvolvimento psicomotor e hipotonia axial. Constatam-se igualmente movimentos oculares erráticos e episódios de distonia.

Os electroencefalogramas e estudos imagiológicos eram todos normais.

Os estudos do metabolismo dos neurotransmissores revelou níveis extremamente baixos de ácido homovanílico e 5-indolacético e valores elevados de 3-metoxitirosina, L-dopa e 5-hidroxitriptofano no líquido cefalorraquidiano, sugerindo uma deficiência da descarboxilase dos l-aminoácidos aromáticos. Investigações posteriores mostraram alterações idênticas na urina. O doseamento enzimático confirmou o diagnóstico mostrando uma actividade muito baixa desse enzima. O estudo molecular está actualmente em curso.

Apresentamos estes casos por descreverem uma doença rara, tanto quanto sabemos, os primeiros casos diagnosticados no nosso país e pela importância do diagnóstico face à possibilidade de uma terapêutica, eficaz em alguns casos, e de um diagnóstico prénatal.

## REVISÃO DE PNEUMONIAS ATÍPICAS

Rebelo M., Abreu F., Cavaco J., Curvelo A.  
Hospital Dona Estefânia, Serviço 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Geral do Serviço 2;  
Lisboa, 7 de Novembro de 2000.

**Resumo: Introdução:** Reconhece-se actualmente o *Mycoplasma pneumoniae* e a *Chlamydia pneumoniae* como uma causa cada vez mais comum de Pneumonias atípicas da comunidade, afectando sobretudo as crianças acima dos 5 anos.

**Objectivos:** Avaliar a incidência das Pneumonias Atípicas nos doentes internados no serviço 2 sala 2 (S<sub>2</sub>S<sub>2</sub>) e quando pensar em Pneumonia Atípica.

**Material e métodos:** Foram identificadas todas as crianças admitidas no S<sub>2</sub>S<sub>2</sub> no período de Outubro de 1999 a Outubro de 2000 com o diagnóstico de Pneumonia intersticial, Pneumonia a *Mycoplasma* ou Pneumonia a *Chlamydia* bem como as crianças internadas neste serviço e neste período de tempo com serologia positiva para estes agentes registadas no laboratório de imunologia.

**Resultados:** Durante o período do estudo foram admitidos nesta enfermaria 19 doentes com as características definidas, para um total de internamentos por Pneumonia até Junho de 2000 de 68\*. Destes, 14 eram do sexo masculino e 12 com idade acima dos 5 anos. Clinicamente verificou-se que 12 doentes apresentavam antecedentes pessoais de hiperreactividade brônquica. A manifestação clínica mais frequente foi a tosse arrastada, que ocorreu em todos os doentes, sendo em 11 dos casos tosse produtiva. Onze doentes apresentavam sintomas gerais. Na avaliação do exame objectivo verificou-se: a temperatura axilar à entrada era na maioria dos casos entre 37°C e 38°C, 5 doentes apresentavam sinais de dificuldade respiratória e a auscultação pulmonar era normal em 7 casos. Analiticamente 9 casos cursaram com leucocitose e neutrofilia e 8 com hemograma normal. Radiologicamente verificaram-se alterações em todos os doentes, sendo 9 com padrão intersticial, 8 com hipotransparência, 1 com derrame pleural e 1 com atelectasia. A serologia foi positiva para *Mycoplasma pneumoniae* em 9 casos, para *Chlamydia* em 6 e negativa em 3. A terapêutica efectuada foi na maioria dos casos (15) com eritromicina, com uma duração média de 18 dias. Em 4 doentes utilizou-se antibiótico não macrólido com cura clínica. O tempo médio de internamento foi de 9 dias, sendo a maioria dos casos orientados para a consulta externa do Hospital.

**Conclusões:** No período em que foi efectuado este estudo a incidência de Pneumonia a *Mycoplasma* e *Chlamydia* foi de 22% em relação ao total de internamentos por pneumonia naquele serviço. Verificou-se uma predominância no sexo masculino e em idades superiores a 5 anos, tal como descrito na bibliografia. Foram importantes os antecedentes de hiperreactividade brônquica. Na maioria dos casos verificou-se discrepância clinico-radiológica, importante para a suspeição diagnóstica desta patologia e orientação da terapêutica. A serologia sendo demorada é utilizada sobretudo para confirmação diagnóstica. A terapêutica antibiótica não pareceu imprescindível, tal como descrito na literatura, uma vez que em 4 casos houve cura clínica com o uso de antibióticos a que estes agentes apresentam resistência.

A propósito deste estudo os autores fizeram uma revisão teórica da Pneumonia a *Mycoplasma pneumoniae* e *Chlamydia pneumoniae*, focando os seguintes aspectos: microbiologia, epidemiologia, patogénese, clínica, exames laboratoriais e terapêutica.

\*dados do sector de estatística do Hospital Dona Estefânia.

## ATAXIA-TELANGIECTASIA

Neto M., Figueiredo A., Lopes B.  
Serviço 2 – Departamento de Medicina  
Actualidades Pedlátricas, Volume III, Número 3/2000

**Resumo:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 7 anos de idade, do sexo feminino, natural dos Açores, enviada do Hospital de Ponta Delgada para esclarecimento de infecções respiratórias de repetição.

No exame objectivo era patente a existência de telangiectasias nas conjuntivas bulbares e arcada malar, hipocratismo digital e uma ataxia marcada. Os exames complementares de diagnóstico efectuados confirmaram o diagnóstico de ataxia-telangiectasia. Posteriormente, no decurso de uma invaginação intestinal intercorrente, diagnosticou-se um linfoma de Burkitt fenotipo B.

No final é feita uma breve discussão sobre as características da doença.

## SALA 2 DO SERVIÇO 2 – MOVIMENTO DOS DOENTES EM 1999

Amador A., Pereira A., Voíga M., Curvelo A.  
Serviço 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa, Abril de 2000.

**Resumo : Objectivo:** Caracterizar os doentes internados numa enfermaria de segunda infância (Sala 2 do Serviço 2, do Hospital de D. Estefânia) durante o ano de 1999.

**Material e Métodos:** Constituíram critérios de selecção da amostra todos os internamentos do ano de 1999 (não tendo sido estudados os doentes de Nefrologia) e foi feita a consulta do “livro de registos”, “ficheiro-piloto”, “processo clínico do doente” e “dados estatísticos do Hospital de D. Estefânia”.

**Resultados:** Na referida Sala foram internados 394 doentes (527 com os doentes de Nefrologia). Houve um predomínio do sexo masculino (53%), da raça caucasiana (68%) e do grupo etário dos 2 aos 6 anos (45%). A maioria dos doentes foram provenientes do distrito e concelho de Lisboa e internados através do Serviço de Urgência (73%) e da Consulta Externa (20%). A maioria dos doentes foram internados no Sector da Pediatria Geral (48.5%) (depois Nefrologia, Neurologia e Pneumologia). A maioria dos doentes esteve internada entre 5 a 7 dias. As patologias predominantes foram a do foro respiratório, sistema nervoso central, traumatismos/erovenenamentos e doenças infecciosas. O antibiótico mais frequentemente utilizado foi a amoxicilina / ác. clavulâmico e o anti-epiléptico o valproato de sódio.

**Conclusões:** Comparativamente a anteriores estudos de casuística efectuados nesta enfermaria, houve um aumento do número de doentes tratados e um aumento da demora média.



## ALTERAÇÕES NEUROLÓGICAS NO CONTEXTO DE DOENÇA EXANTEMÁTICA - UM CASO CLÍNICO DE FEBRE ESCARO-NODULAR

Pinto S., Figueiredo A., Veiga M., Curvelo A.  
Serviço 2 Sala 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa - 2000

**Resumo:** Os autores apresentam um caso clínico de uma criança do sexo masculino de 6 anos de idade, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes no contexto da doença actual, enviado pelo seu médico assistente por quadro clínico com 2 dias de evolução caracterizado por febre elevada, exantema, dor e impotência funcional dos membros inferiores.

Do exame objectivo salientava-se febre (39°C), prostração, exantema maculo-papular, com alguns elementos nodulares, atingindo a face, tronco e membros, não poupando as palmas das mãos nem a planta dos pés. O exame neurológico revelava marcha alargada, com desequilíbrio atáxico, diminuição simétrica da força muscular dos membros inferiores, sobretudo da flexão plantar, ROT menos vivos nos membros inferiores e reflexo cutâneo plantar direito em flexão. Restante observação por órgãos e sistemas, sem alterações.

Laboratorialmente destacava-se leucopenia (3020/mL), PCR de 3.4 mg/dL, CK 48 IU/L, monospot negativo e funções renal e hepática sem alterações.

Apesar da inexistência de local de inoculação foi colocada a hipótese de febre escaro-nodular. Contudo dadas as referidas alterações neurológicas realizou TAC CE que não revelou alterações.

Registou-se uma rápida melhoria clínica após início da terapêutica com doxiciclina. Todos os exames complementares pedidos, nomeadamente serologias virais e para *Mycoplasma pneumoniae*, não revelaram alterações, à excepção da serologia para *Rickettsia conorii* que revelou título compatível com infecção aguda.

A Febre Escaro-Nodular é uma doença infecciosa causada pela *Rickettsia conorii*. Atinge predominantemente as células endoteliais causando fenómenos vasculíticos multissistémicos. O quadro clínico típico é caracterizado por febre, cefaleias, mialgias, exantema e "tache noire". Estão descritas diferentes manifestações clínicas relacionadas com o atingimento dos diferentes órgãos e sistemas, nomeadamente neurológicas e cardiovasculares. Em termos de gravidade existe uma grande variabilidade estando descritos alguns casos de CID e de morte.

Foi realizada uma breve revisão bibliográfica do tema bem como revisão do número de casos nacionais e internados no nosso hospital.

## O SALBUTAMOL ORAL É EFICAZ NA TOSSE AGUDA EM CRIANÇAS NÃO ASMÁTICAS?

Curvelo A., Figueiredo A.  
Serviço 2 - Departamento de Medicina  
Actualidades Pediátricas, Volume III Número 1/2000

**Resumo:** Os autores fazem um resumo do artigo original de D.W. Bernard et al. (Department of Pediatrics, Johns Hopkins University, School of Medicine, Baltimore, Maryland, EUA), publicado na Acta Paediatr (1999; 88: 465-7). Neste é testada a hipótese de que a tosse aguda, sem explicação aparente, possa traduzir um mecanismo de broncoconstrição ligeira, e responder, por este motivo, às mesmas terapêuticas que a asma.

A partir de 59 crianças com tosse aguda, seleccionadas segundo critérios de inclusão e de exclusão bem definidos, são criados dois grupos de estudo, um medicado com salbutamol em xarope, outro com um placebo. Conclui-se, ao fim de sete dias, que o tratamento com salbutamol oral não reduziu a duração ou intensidade da tosse aguda, sendo que, a maior parte das tosses agudas é desencadeada por outros mecanismos que não o da broncoconstrição ligeira.

No final tecem-se considerações sobre o diagnóstico de asma, reportando-se os autores a outro estudo recente com conclusões idênticas, e sobre a importância do diagnóstico diferencial de tosse na criança.

## “CONDENSAÇÃO” NÃO É SÓ PNEUMONIA

Costa S., Rebelo M., Fernandes I., Veiga M.  
Serviço 2 - Departamento de Pediatria  
II Reunião de Broncologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, 25 de Novembro de 2000

**Resumo:** Os autores apresentam um caso clínico de um jovem de 12 anos, sexo masculino, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, que em aparente estado de saúde, inicia quadro de febre alta, tosse pouco produtiva e dificuldade respiratória de agravamento progressivo, pelo que recorre 3 dias depois ao serviço de urgência do Hospital Distrital de Portimão, onde efectuou radiografia de torax que revelou hipotransparência de todo o campo pulmonar esquerdo, com ligeiro desvio da silhueta cardíaca para a esquerda; a TAC torácica demonstrou colapso total do pulmão esquerdo e imagens de condensação parenquimatosa nos lobos superior e inferior direitos, sem derrame. Analiticamente apresentava parâmetros de infecção (leucocitose com neutrofilia e Proteína C Reactiva muito elevada) pelo que iniciou terapêutica endovenosa com Ceftriaxone.

Por agravamento da dificuldade respiratória (e receio de eventual necessidade de ventilação mecânica) foi transferido no dia seguinte para a Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital de Dona Estefânia. Aqui, e após nova colheita de dados para a elaboração da História Clínica, constata-se história de possível aspiração de tampa de caneta 5 meses antes (episódio de engasgamento que não foi, na altura, clinicamente manifesto), pelo que realizou Broncoscopia, ao 2º dia de internamento, na qual se extraíu peça plástica do brônquio principal esquerdo, onde também se observou granuloma de corpo estranho. Verificou-se melhoria radiológica logo no 3º dia de internamento; as secreções colhidas durante a Broncoscopia e enviadas para exame bacteriológico, revelaram *s. aureus*, pelo que, ao 5º dia de internamento, se adicionou Vancomicina ao Ceftriaxone em curso. Foi transferido no dia seguinte, clinicamente estável, para uma Enfermaria de Pediatria Geral de 2ª Infância, de onde teve alta ao 14º dia de internamento/antibioterapia, clínica e laboratorialmente bem e com franca melhoria radiológica.

Salienta-se a importância da colheita de dados na História Clínica, sobretudo quando existe um elevado índice de suspeição, e nunca esquecendo a hipótese diagnóstica de pneumonia pós aspiração de corpo estranho, mesmo quando a idade em questão já não levaria a supô-lo.

## RESTING ENERGY EXPENDITURE IN DISORDERS OF PROPIONATE METABOLISM

Feillet F, Bodamer O A.F, Dixon M., Sequeira S., Leonard J. V.  
Serviço 2 - Hospital de Dona Estefânia – Departamento de Medicina  
Journal of Pediatrics 2000;136:659-63

**Resumo:Objectives:** During intercurrent illness children with methylmalonic acidemia were found to have increased resting energy expenditure (REE). We measured REE in children with disorders of propionate metabolism (methylmalonic and propionic acidemia) when they were well and compared the values with those predicted by the Schofield equation.

**Study design:** Prospective study in tertiary care facility. REE was measured with open- circuit indirect calorimetry under standard conditions. Predicted REE values were calculated with the Schofield equation. Fourteen subjects with propionic acidemia (n=3) and methylmalonic acidemia (n=11) were studied.

**Results:** The median REE was 690 kcal/d (range 186 to 1687 kcal/d), which is significantly reduced, representing 80% ± 18% of that predicted by the Schofield height and weight equation (P < .01). REE was significantly lower in female compared with male patients for unknown reasons. There were no differences with age or neurological state. REE was not further reduced in those with chronic renal failure.

**Conclusion:** REE in patients with disorders of propionate metabolism is reduced when they are well.

## BIÓPSIAS RENAIIS – REVISÃO CASUÍSTICA 1999

Carvalho A.\*, Carvalho F\*\*, Castro I.\*, Ferra de Sousa J.\*

\*-Unidade de Nefrologia Pediátrica – Serviço 2 - Hospital de Dona Estefânia Departamento de Medicina

\*\* -Serviço de Anatomia Patológica – Hospital Curry Cabral

Reunião Clínica do Serviço 2

Lisboa, Março de 2000

**Resumo:** Os autores apresentam uma revisão casuística de todos os casos de biópsias renais realizadas no ano de 1999, que foram em número de 13, o que representa 0,4% do total de consultas de Nefrologia realizadas nesse ano.

O motivo da realização da biópsia foi : hematúria em 6 casos, dos quais 3 com hematúria macroscópica e doença sistémica, 2 com hematúria macroscópica recorrente e 1 caso hematúria microscópica recorrente. O segundo motivo da realização de biópsia foi a proteinúria, presente em 4 casos, dos quais 3 apresentavam proteinúria maciça. Os restantes 3 doentes biopsados estavam em insuficiência renal crónica.

Quanto à idade do início da sintomatologia, verificou-se que no grupo da hemtúria houve 3 doentes com idade entre 7-12 anos, sendo os restantes distribuídos por vários escalões etários dos 2-5 anos, 5-7 anos e > 12 anos. No grupo de proteinúria 2 doentes tinham entre 2-5 anos e 2 entre 7-12 anos. Os 3 doentes com insuficiência renal crónica encontravam-se no grupo etário 7-12 anos.

Apenas 1 dos 6 doentes com hematúria apresentava alterações na ecografia renal e urografia. No grupo da insuficiência renal os 3 doentes apresentavam alterações imagiológicas.

O tempo de evolução até a realização da biópsia variou entre dois meses e oito anos.

No que diz respeito aos diagnósticos histológicos em 2 casos a biópsia foi branca, nos restantes verificou-se um predomínio de nefropatia de IgA (4 casos no grupo da hematúria), no grupo da proteinúria 2 casos de síndrome nefrótico de lesões mínimas e outros 2 com glomeruloesclrose focal e segmentar. Só 2 doentes com insuficiência renal crónica tiveram leitura na biópsia que revelou nefrite intersticial crónica.

Os autores concluem que a realização de biópsia renal tem indicações precisas e que no decurso do ano de 1999 foram: Hematúria macroscópica recorrente; Hematúria microscópica persistente; Proteinúria maciça; Insuficiência renal crónica de etiologia não esclarecida.

## URODINÂMICA NA CRIANÇA EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Abranches M., Batista J., Ferra de Sousa J.  
Unidade de Nefrologia Pediátrica - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa - 10 a 12 de Fevereiro de 2000  
VI Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica  
Lisboa - 23 a 25 de Março de 2000

**Resumo: Introdução:** A exploração urodinâmica visa estudar os fenómenos biomecânicos que caracterizam o ciclo continência-micção. A partir da análise do funcionamento vesical e esfíncteriano é possível uma orientação terapêutica fundamentada na etiologia precisa da disfunção miccional. É uma técnica sensível quase isenta de riscos, de fácil execução e não muito incómoda para a criança.

**Objectivo:** Conhecer os principais diagnósticos urodinâmicos relacionados com as diversas patologias investigadas.

**Doentes e métodos:** Análise retrospectiva de 4.5 anos, de Julho de 1995 até 31 de Dezembro de 1999. Os resultados apresentados dizem respeito à primeira exploração urodinâmica efectuada. Em cada caso analisámos: sexo, idade, origem, diagnóstico clínico de referência e diagnóstico urodinâmico. Os diagnósticos clínicos agruparam-se de acordo com a classificação etiológica proposta pela Internacional Children's Continence Society (ICCS). Na nossa instituição os estudos urodinâmicos realizam-se com *Menuet Dantec*. A técnica é realizada em sala climatizada, com música ambiente. À disposição da criança existem diversos objectos lúdicos, adequados às várias idades pediátricas. A metodologia das várias fases da investigação urodinâmica, a terminologia utilizada na descrição dos resultados e a caracterização dos vários padrões da disfunção vesical foram definidos de acordo com o proposto pela International Continence Society e International Children's Continence Society.

**Resultados:** Estudaram-se 231 crianças, com idades compreendidas entre 1 mês e 16 anos, e realizaram-se 754 estudos urodinâmicos (347 cistomanometrias, 299 perfilometrias e 108 fluxometrias). A análise das patologias que motivaram a avaliação urodinâmica mostrou que 122 crianças (52.3%) tinham alterações do controlo neurológico ou psicológico, 47 (20.30/o) alterações estruturais do aparelho urinário, 40 (17.3%) perdas urinárias e seis (2.5%) alterações da função do músculo estriado ou liso. Apresentam-se os principais diagnósticos urodinâmicos relacionados com as diversas patologias investigadas.

**Discussão e Conclusões:** Discutem-se as principais indicações da avaliação urodinâmica na criança com especial referência para o mielomeningocele, a incontinência urinária funcional, o refluxo vesico-ureteral a enurese e as valvas da uretra posterior. A exploração urodinâmica deve ser utilizada como complemento do diagnóstico clínico e da avaliação imagiológica. Nas disfunções miccionais da criança o estudo urodinâmico é um elemento valioso muitas vezes indispensável para a compreensão do mecanismo fisiopatológico da alteração miccional; quando correctamente realizado e interpretado fornece informações que orientam para a reeducação miccional e a intervenção farmacológica.

## UM OLHAR SOBRE ...A CONSULTA DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Pona N, Maia A L., Batista J., Ferra de Sousa J.  
Unidade de Nefrologia - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina  
Lisboa - Fevereiro de 2000

**Resumo: Introdução.** As revisões casuísticas revestem-se de particular interesse na prática clínica, não só pela informação quanto à distribuição dos parâmetros em análise, mas também pela possibilidade de aferir resultados e adequar atitudes, conceitos e terapêuticas.

**Objectivo.** Conhecer o perfil do doente em observação na Consulta de Nefrologia.

**Doentes e Métodos.** Os autores analisam retrospectivamente os processos clínicos das 290 crianças observadas pela primeira vez no ano de 1998 (Grupo I) e os de uma amostra aleatória de 1000 crianças com consulta de seguimento durante esse mesmo ano (Grupo II). Valorizaram-se os dados relativos à idade da primeira consulta e da de seguimento, sexo, diagnóstico e, tempo em consulta. Compararam-se os resultados com os de revisões casuísticas anteriores.

**Resultados.** Relativamente às características demográficas constatou-se um ligeiro predomínio do sexo masculino em ambos os grupos, e uma prevalência do grupo etário inferior a dois anos no Grupo I. Quanto aos diagnósticos principais, no Grupo I, prevaleceram as situações de diagnóstico pré-natal (DPN), infecção urinária (IU), enurese e alterações da micção (EN), constituindo 61.3% dos diagnósticos de admissão. No Grupo II as patologias mais frequentes foram nefropatia de refluxo (NR), refluxo vesico-ureteral (RVU) e DPN atingindo no conjunto a 39.8% dos diagnósticos

**Discussão e Conclusões.** O decréscimo verificado no número de primeiras consultas poderá ser atribuído à orgânica interna da consulta com referenciação dos doentes de primeira vez e análise prévia dos relatórios, com orientação para outras consultas sempre que se justifique; ao funcionamento no mesmo espaço físico de consultas de outra índole o que permite a manutenção de algumas crianças nas respectivas consultas funcionando a nefrologia em consultoria; à criação de consultas com orientação nefrológica nos hospitais periféricos. A idade inferior a dois anos no Grupo I reflecte a precocidade de alguns diagnósticos, nomeadamente do DPN. A prevalência do sexo masculino relaciona-se com a maior incidência de certas patologias neste sexo. A EN, IU e o DPN constituem desde há anos, 60% dos diagnósticos de admissão. O primeiro lugar atribuído ao DPN, neste ano, poderá resultar da recomendação para o envio de todos os DPN a consultas de referência. No Grupo II os diagnósticos espelham, por um lado, as áreas de esforço de uma consulta de nefrologia (insuficiência renal, NR) e, por outro lado, representam a continuidade de cuidados nas áreas a que a consulta foi obrigada a dar resposta pelo elevado número de casos enviados: DPN e EN.

## OSTEODISTROFIA, AINDA UMA REALIDADE...

Carvalho A., Reis S., Neto A., Ferra de Sousa J.  
Unidade de Nefrologia - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, Fevereiro 2000

**Resumo:** Apresenta-se a história clínica de uma criança com seis anos de idade, sexo masculino, etnia cigana, com hipoplasia renal bilateral e insuficiência renal grave.

Transferido do Hospital Distrital de Abrantes aos 15 dias de vida por desidratação grave, acidose metabólica e insuficiência renal grave. Após resolução e esclarecimento etiológica da situação, fica com programa de consultas regulares e terapêutica conservadora de acordo com a taxa de filtração glomerular.

Houve um cumprimento irregular do programa estabelecido, com faltas frequentes às consultas e não cumprimento da terapêutica, o que motivou vários internamentos por hipocalcémia grave (tetania e convulsões).

Ao longo dos anos houve um agravamento progressivo das alterações ósseas com deformações e fracturas espontâneas, só tendo sido possível realizar biópsia óssea em Abril de 1998 que revelou osteomalácia. Iniciou terapêutica dialítica (Diálise Peritoneal Ambulatória) em Fevereiro de 1999, com vários internamentos posteriores por peritonite.

Sendo a osteodistrofia uma das consequências mais graves de insuficiência renal crónica, pode ser hoje minimizada se for feito um controlo médico apertado e cumprimento rigoroso da terapêutica instituída. No nosso caso, dado o péssimo contexto sócio-familiar, tal não se verificou.



## ALTERAÇÕES DA MICÇÃO E REFLUXO VESICO-URETERAL – ORIENTAÇÃO TERAPÊUTICA

Carvalho A., Reis S., Silva A., Baptista J., Ferra de Sousa J.  
Unidade de Nefrologia - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, Fevereiro 2000

**Resumo:** O refluxo vesico-ureteral (RVU) é um achado frequente na investigação das infecções urinárias.

O conceito de que o RVU predispõe à infecção urinária e por isso ao aumento do risco de cicatriz renal, levou a que se tornasse habitual a reimplantação dos ureteres refluxivos. No entanto, na última década estudos multicêntricos demonstram que a cirurgia nem sempre é a terapêutica mais adequada.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança, do sexo feminino, observada na consulta de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia, aos dois anos e meio de idade, por infecções urinárias baixas de repetição. Na sequência da investigação foi diagnosticado um RVU passivo grau II/III à esquerda e lesão cortical do pólo superior homolateral. Iniciou quimioprofilaxia com nitrofurantoina, 1 mg/Kg/dia toma única.

Aos três anos e meio são referidas e valorizadas micções imperiosas e atitudes de *squatting* tendo sido prescrito como terapêutica adjuvante um anticolinérgico e medidas de re-educação vesico-esfincteriana. Entre os sete e os nove anos careceu ainda de apoio psicológico por imaturidade psico-afectiva. Ao longo dos anos o RVU comportou-se como um refluxo intermitente com cura espontânea aos 9 anos, altura em que há normalização do padrão miccional.

Os autores realçam a importância das etapas da aquisição do controlo vesico-esfincteriano, a correlação entre o refluxo vesico-ureteral e imaturidade vesical e o papel da terapêutica conservadora no tratamento do RVU na criança.

## CRESCIMENTO EM CRIANÇAS COM SÍNDROME NEFRÓTICO IDIOPÁTICO

Neto G., Lopes L., Silva A., Batista J., Ferra de Sousa J.

Serviço 2 - Unidade de Nefrologia - Departamento de Medicina

Serviço 1 - Unidade de Endocrinologia - Departamento de Medicina

XIV Reunião da secção de nefrologia ( SPP ) / XXVII Congresso da Asociación Española / III Reunião Ibérica

Porto, 4 a 7 de Outubro de 2000

Reunião Clínica do Serviço 2

Lisboa, 23 de Janeiro de 2001

**Resumo: Introdução:** Os efeitos da corticoterapia sobre o crescimento são conhecidos e estão descritos desde há muito. No entanto, os estudos em crianças com síndrome nefrótica idiopática cortico-sensível (SNCS) são poucos e contraditórios. Os AA estudaram a evolução estatural num grupo de crianças com esta patologia.

**Doentes e Métodos:** Analisaram-se retrospectivamente os processos clínicos de 18 doentes com diagnóstico de SNCS com um mínimo de 5 anos de evolução de doença e valores normais de creatinina. Com base nas definições e propostas terapêuticas do International Study of Kidney Disease in Children (ISKDC) para o síndrome nefrótico (SN), dividiu-se a amostra em dois grupos, o grupo 1 de corticodependentes (CD) ou recaídas múltiplas (RM) e o grupo 2 de recaídas simples (RS). A idade média de diagnóstico e tempo médio de terapêutica foi semelhante nos dois grupos ( $4.3 \pm 1.9$  e  $8.8 \pm 2.3$  anos no grupo 1 e  $3.9 \pm 0.9$  e  $9.0 \pm 2.6$  anos no grupo 2, respectivamente). Diferente, como seria de esperar tendo em conta o padrão clínico de cada grupo, foi a dose cumulativa de corticoide ( $20.9 \pm 4.8$  g/m<sup>2</sup> no grupo 1 e  $9.1 \pm 5.6$  g/m<sup>2</sup> no grupo 2) e o tempo médio de terapêutica ( $48.4 \pm 22.2$  meses no grupo 1 e  $17.9 \pm 11.6$  meses no grupo 2). Utilizaram-se as curvas de crescimento do estudo longitudinal da altura (H) e velocidade de crescimento (HV) de Tanner & Whitehouse e efectuando-se a conversão nos respectivos score de desvio-padrão (HSDS e HVSDS). Por fim concluiu-se com análise estatística.

**Resultados:** Não se observaram diferenças significativas quer nas médias do HSDS entre os dois grupos quer na comparação do HSDS no início e no final do estudo para cada doente, com uma única excepção que se admitiu poder relacionar-se com baixa estatura familiar. Ocorreram desacelerações na HV, em cada um dos grupos, relacionadas com períodos de terapêutica corticoide observando-se um  $p < 0.001$  para a HV e  $p < 0.05$  para o respectivo SDS mas, apenas no grupo 1. Não se encontrou correlação entre a dose cumulativa de corticoide e tempo de terapêutica e os valores de HSDS no final do estudo.

**Conclusões:** Independentemente do padrão clínico (CD / RM ou RS) ocorreram desacelerações da HV em todas as crianças coincidindo com períodos de terapêutica corticoide seguidos de recuperação, nem sempre completa, durante as remissões. Não se verificou existir correlação entre a dose e tempo de terapêutica e o HSDS final. Apesar dos efeitos na HV durante a terapêutica e à excepção de uma criança em quem se admitiu existir baixa estatura familiar, não se verificou repercussão significativa no HSDS no final do estudo.

## DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DAS ANOMALIAS DO TRACTO URINÁRIO - DEZ ANOS DE EXPERIÊNCIA

Batista J., Abranches M., Silva A, Ferra de Sousa J.

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço 2 - Departamento de Medicina

XIV Reunião da Secção de Nefrologia Pediátrica da S.P.P. / XXVII Congresso da Asociación Española de Nefrologia Pediátrica / III Reunião Ibérica de Nefrologia Pediátrica.

Porto - Outubro de 2000

Reunião Clínica do Serviço 2,

Lisboa - Dezembro de 2000

**Resumo: Introdução:** As anomalias do tracto urinário são detectadas com uma frequência cada vez maior pela sofisticação técnica, a experiência dos ecografistas e a sistematização da vigilância ecográfica durante a gravidez.

**Objectivo:** Apresentar a casuística das uropatias fetais do ambulatório da nefrologia pediátrica e analisar os principais diagnósticos pós-natais após um estudo evolutivo prolongado, dez anos,

**Doentes e métodos:** Entre Janeiro de 1990 e Dezembro de 1999 foram observadas na consulta 392 crianças com idade inferior a dois anos e um diagnóstico pré-natal de uropatia malformativa. Todas as crianças foram avaliadas de acordo com o protocolo de investigação de diagnóstico pré-natal em uso na unidade. Instituiu-se quimioprofilaxia com trimetopim 1 mg/kg/dia na primeira avaliação. Na revisão dos processos clínicos valorizaram-se: sexo, idade gestacional do diagnóstico pré-natal, idade da primeira ecografia pós-natal, tipo de alteração ecográfica encontrada, resultados dos exames imagiológicos realizados para caracterização da uropatia, creatinina sérica, tensão arterial e terapêuticas efectuadas.

**Resultados:** O estudo inclui 362 casos de uropatia fetal porque 30 não completaram a avaliação programada e foram excluídos. O diagnóstico pré-natal realizou-se em média às 28.9 semanas e a idade média de admissão foi de 68 dias. No estudo evolutivo pós-natal verificou-se um diagnóstico definitivo em 349 (96.4%) das crianças. Em 109 crianças (30%) a anomalia fetal foi transitória. Em 75 (20.7%) a dilatação era funcional. Confirmou-se a existência de uropatia em 165/362 crianças (45.5%): refluxo vesico-ureteral 70/165 (42.4%), displasia multiquística 21 %, síndrome da junção pielo-ureteral 16.4%, entre os principais. Mantêm-se em consulta 216 crianças (56% em vigilância e 3.6% ainda em fase de investigação), 30% teve alta, 8.4% abandonou a consulta e 2% foi transferida para a consulta de Urologia Pediátrica. Nenhum caso evoluiu para insuficiência renal e há a registar, apenas, um caso de hipertensão arterial por poliquistose renal.

**Discussão:** A incidência anual de diagnóstico pré-natal de uropatia malformativa tem vindo a aumentar. Tal como é referido por outros autores, também na nossa casuística a anomalia pré-natal mais frequente foi a hidronefrose (78.5%). No geral, assume-se que as dilatações pielo-caliciais persistentes são obstrutivas e têm como causa mais frequente a obstrução da junção pielo-ureteral. No entanto, a dilatação pode resultar de outros mecanismos: refluxo vesico-ureteral, rim multiquístico, anomalias da junção pielo-ureteral ou uretero-vesical, entre outros. O maior benefício do rastreio ante-natal é permitir o diagnóstico precoce das malformações antes que a infecção urinária agrave o prognóstico.

**Conclusões:** O aumento do número de casos a investigar no período pós-natal exige a pesquisa de parâmetros fidedignos que identifiquem prospectivamente as uropatias fetais que carecem de um estudo invasivo e as que são funcionalmente insignificantes.

## GATO ESCONDIDO COM O RABO DE FORA (INFECÇÃO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL ASSOCIADO A INFECÇÃO A *BARTONELLA*: CASO CLÍNICO)

Gouveia C., Pinto S., Baldaia J., Conde Blanco J., Cardoso H., Carvalho L., Lurdes do Ó  
Serviço 2 - Unidade de Doenças Infecciosas – Departamento de Medicina  
Reunião Geral do Serviço 2

**Resumo:** A infecção por *Bartonella spp* causa geralmente um quadro clínico benigno caracterizado por febre e adenomegalias regionais. Com o aparecimento de novas técnicas diagnósticas, o espectro de doenças atribuídas à *Bartonella* tem aumentado de forma significativa. O diagnóstico não é fácil pois a serologia é complexa e a hemocultura é morosa. O envolvimento do sistema nervoso central é uma forma rara de apresentação, em geral, de bom prognóstico. Nenhuma terapêutica parece alterar o curso da doença.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de 8 anos, sexo masculino, internado por febre e cefaleias com uma semana de evolução. Durante o internamento manteve o quadro febril durante seis semanas, com aparecimento progressivo de alterações do comportamento, sinais meníngeos e perda de peso significativa. Dos exames realizados salienta-se a punção lombar, com 133 células de predomínio linfocitário, e a ressonância magnética crânio-encefálica que mostrou múltiplas lesões arredondadas, sem efeito de massa, com hipersinal em T2. Perante um quadro de meningoencefalite grave, e dado que não se podia excluir a hipótese de meningite tuberculosa ou Rickettsiose optou-se por iniciar terapêutica com antibacilares e doxiciclina, sem qualquer melhoria. Dos exames realizados o único positivo foi a serologia para *Bartonella spp*. Durante o segundo mês de internamento ficou apirético, houve melhoria progressiva das alterações do comportamento e regressão completa do quadro neurológico, tendo-se suspenso toda a terapêutica dirigida.

As alterações neurológicas associadas à infecção por *Bartonella* são, de modo geral, consideradas benignas. No entanto, a gravidade do quadro clínico, a inespecificidade das alterações imagiológicas e laboratoriais colocam várias dificuldades no acompanhamento destas situações.

## BACTERIEMIA A *SALMONELLA ENTERITIDIS* - UM CASO CLÍNICO

Arriazu S., Gan C., Carvalho L.  
Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Geral do Serviço 2  
Lisboa - 2000

**Resumo: Introdução:** As salmoneloses são situações frequentes em Portugal, principalmente as provocadas por *Salmonella enteritidis* sendo responsáveis por 391 internamentos na Unidade de Doenças Infecciosas do Hospital Dona Estefânia nos últimos dez anos, sendo 388 por gastroenterites que decorreram sem complicações, havendo apenas uma criança com bacteriemia que tinha um défice de Ig A e hiper Ig M.

A bacteriemia por *Salmonella enteritidis* é uma situação rara apenas ocorrendo em determinados grupos de risco como em lactentes e imunodeprimidos.

**Caso clínico:** Os autores apresentam um caso clínico de uma criança de 11 anos de idade, sexo feminino internada por um quadro de síndrome febril de três semanas de evolução de etiologia à esclarecer. A destacar que não havia referência a qualquer história de gastroenterite recente e que no decurso do quadro febril fez dois ciclos de antibioterapia, o primeiro com uma cefalosporina de segunda geração durante 5 dias e o segundo com amoxicilina e ácido clavulânico que fez durante 14 dias.

O diagnóstico deste caso não mostrou quaisquer dificuldades, dado o isolamento da *Salmonella enteritidis* ter sido feito nas hemoculturas com apenas 24 horas de incubação. Dado que a bacteriemia por este agente é uma entidade relativamente rara o problema que suscitou era saber se a doente poderia enquadrar-se em algum dos grupos de risco descritos como predisponentes, assim fez um estudo exaustivo da sua imunidade celular e humoral que não revelou alterações.

Foi instituída terapêutica com Ceftriaxone endovenoso às 24 horas do internamento que manteve durante 12 dias, com boa evolução clínica e com negatificação das hemoculturas após antibioterapia.

**Discussão:** A bacteriemia a *Salmonella enteritidis* é uma situação rara em crianças imunocompetentes.

O facto de a nossa doente não corresponder a nenhum dos grupos de risco, faz-nos pensar que esta pudesse ser portadora de *Salmonella enteritidis* e a sua agressividade e invasão sistémica tenha sido facilitada pela antibioterapia efectuada antes do internamento.

## DEFEITOS DE MIGRAÇÃO NEURONAL

Braz A., Calado E.  
Serviço de Neurologia Pediátrica  
5ª Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria  
Lisboa, 18 e 19 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** Os Defeitos de Migração Neuronal (DMN) são cada vez mais uma das causas implicadas na etiologia da epilepsia nos primeiros meses de vida, assim como no atraso do desenvolvimento psicomotor. As recentes técnicas de imagem, nomeadamente a RMN, permitem identificar muitas destas situações, que até então não eram diagnosticadas, com a certeza porém, que muitos casos ainda permanecem por diagnosticar. O desenvolvimento de novas metodologias, nomeadamente a associação de RMN a três dimensões e a espectroscopia, irão certamente contribuir para um maior impacto desta etiologia na epilepsia da criança.

**Objectivo:** identificação dos casos de DMN, diagnosticados por RMN, da Consulta de Neuropediatria do HDE, tentativa de classificação segundo James Barcovitch e estabelecimento de correlação clínico-imagiológica.

**Metodologia:** estudaram-se os doentes inscritos na Consulta com DMN confirmado por RMN (1,5 tesla), através de consulta do processo clínico, complementado, nos casos necessários, por entrevista directa ou contacto telefónico. Atendeu-se sobretudo ao tipo de crises epiléticas, sua gravidade, idade de início e alterações electroencefalográficas associadas.

**Resultados:** foram identificados 30 crianças com DMN, com predomínio da esquizencefalia. Em 23 casos (77%) existia epilepsia, que teve início nos primeiros anos de vida, com maior incidência no primeiro. A epilepsia era predominantemente caracterizada por crises parciais complexas, com ou sem generalização secundária. Dos 23 casos com epilepsia só foi possível definir um síndrome epilético em 5 (16,6%). Em 8 crianças (35%) a epilepsia era refractária, sendo uma submetida a cirurgia. Não foi identificado nenhum padrão electroencefalográfico característico de DMN. O atraso de DPM estava presente em 28 doentes (93,3%), predominando o atraso global e profundo.

**Conclusões:** existe uma forte correlação entre DMN e atraso de DPM e epilepsia, com início precoce e crises refractárias em mais de um terço das crianças. Na nossa casuística não foi possível estabelecer relação entre um DMN específico e tipo de epilepsia associado, sendo que o mesmo DMN se pode manifestar por vários tipos de crise ou síndrome epilético.

## FACTORES DE RISCO PARA O DESENVOLVIMENTO DO SISTEMA NERVOSO

Vieira J. P.  
Serviço de Neurologia Pediatria - Hospital de Dona Estefânia  
Seminário de Intervenção Precoce  
Oeiras 8 e 9 de Novembro de 2000

**Resumo:** O desenvolvimento do Sistema Nervoso é um conjunto complexo de fenómenos sequenciais, mas parcialmente sobrepostos, que decorrem na vida intrauterina e se prolongam durante um longo período da vida pós natal.

Estes fenómenos compreendem a indução neural, a neuronogénese, a migração de neuroblastos, a formação de axónios e dendritos, a sinaptogénese, a apoptose neuronal, a biosíntese de neurotransmissores e a mielinização.

A maturação é fundamental para a sobrevivência das espécies: a maturação cerebral é apenas um dos seus aspectos. Em geral as espécies em que não existe um comportamento de protecção parental pósnatal dependem largamente de uma maturação mais precoce, de tal modo que as reservas de tecido adiposo que protegem contra o arrefecimento, as estruturas do tronco cerebral que permitem a regulação respiratória, a maturidade do sistema motor, permitindo a locomoção, e mesmo de estruturas prosencefálicas que sustentam funções «cognitivas» como o reconhecimento do perigo, dos predadores e a reacção de fuga estão presentes e funcionantes pouco após o nascimento.

No caso da espécie humana a maturação cerebral no R.N. de termo é consideravelmente menor que a de outros mamíferos e depende necessariamente dos referidos comportamentos de protecção.

O nascimento pretermo põe ainda questões adicionais quanto á viabilidade: do ponto de vista do sistema nervoso essencialmente a imaturidade respiratória e o risco de apneia e a imaturidade da circulação cerebral com insuficiente autoregulação.

O nascimento póstermo representa outros riscos, como a depleção de reservas energéticas.

A plasticidade cerebral, permitindo adaptação ou compensação de lesões pode ser diferente na vida pre e pósnatal dado que o factor estimulação ambiental é consideravelmente diferente; por exemplo sistemas sensoriais, como os sistemas visual e auditivo são consideravelmente mais estimulados na vida extrauterina permitindo possivelmente uma reparação e reorganização sináptica mais eficientes.

Depreende-se assim que diversos factores de risco alguns incompletamente compreendidos podem actuar no decurso da maturação determinando uma redução de potencial para o desenvolvimento e para as funções nervosas (defeitos de desenvolvimento do SNC, malnutrição, exposição a tóxicos, cromossomopatias, infecção intrauterina)

## UM CASO CLÍNICO DE PNET LEPTOMENÍNGEO

Abadesso C., Guerreiro N., Vieira J.P.  
Serviço de Pediatria. Hospital Fernando Fonseca.  
Serviço de Neurologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia.  
Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria.  
Lisboa 18 e 19 de Fev 2000

**Resumo:** Apresentamos o caso clínico de uma criança de 11 anos de idade, do sexo masculino, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, que foi internado no nosso Serviço com história de evolução subaguda de labilidade emocional, períodos de apatia, cefaleias e uma convulsão parcial motora à esquerda. Na observação inicial detectou-se um edema papilar bilateral e no LCR uma pressão aumentada, com ligeira elevação da proteinorraquia. Na RM era aparente uma extensa captação de contraste meníngea, sobretudo na fossa posterior, sem outras alterações. Os estudos para causas inflamatórias, infecciosas e autoimunes de paquimeningite crónica foram negativos. A biópsia meníngea revelou extensa infiltração celular neoplásica consistente com o diagnóstico de PNET meníngeo, tendo sido submetido a terapêutica com radioterapia e quimioterapia estando actualmente em remissão cerca de 2 anos após o diagnóstico.



## CONVULSÕES E SINDROMA OPERCULAR COMO MANIFESTAÇÃO DE ENCEFALOMIELITE AGUDA NUMA CRIANÇA

Vieira J.P.  
Serviço de Neurologia Pediátrica  
4º Congresso Europeu de Epileptologia  
Florença 7-12 Outubro 2000

**Resumo: Objectivo:** para delinear o espectro clínico do síndrome opercular apresentamos o caso de uma criança com um quadro agudo de convulsões e paralisia facial, mastigatória e glossofaríngea secundário a encefalomielite aguda

**Métodos e resultados:** o nosso doente é uma criança com 5 anos internada por um síndrome febril seguido de crises clónicas hemifaciais esquerdas, disartria e compromisso da deglutição e mastigação. As convulsões responderam bem ao tratamento. As Ressonâncias Magnéticas mostraram lesões operculares bilaterais que desapareceram posteriormente. Embora tenha sido instituída terapêutica com acyclovir os estudos serológicos e do LCR não revelaram evidência de infecção herpética.

Os EEGs foram repetidamente normais. A criança recuperou e ficou clinicamente bem.

**Conclusões:** lesões isquémicas e traumáticas, anomalias de desenvolvimento, infecções (incluindo infecção pelo herpes simplex) e epilepsia (epilepsia rolândica «atípica») envolvendo a região opercular frontal bilateralmente podem causar este síndrome na criança. O nosso caso é, na nossa opinião, secundário a encefalomielite aguda disseminada.

## TROMBOSE VENOSA CEREBRAL NA CRIANÇA

Vieira J.P., Dias A.  
Serviço de Neurologia Pediátrica Hospital de Dona Estefânia  
Serviço de Pediatria Hospital Fernando Fonseca  
VIII Congresso da Academia Iberoamericana de Neurologia Pediátrica.  
Miami, EUA. 24-27 Maio 2000

**Resumo:** Trombose venosa cerebral (TVC) é progressivamente mais reconhecida em crianças mas a experiência clínica é ainda insuficiente para um tratamento óptimo.

Estudos em adultos demonstraram o benefício da terapêutica anticoagulante, o que poderá ser válido também para as crianças.

Em alguns casos com complicações agudas e graves foi tentada terapêutica trombolítica com alguns bons resultados mas o lugar desta terapêutica na TVC permanece por definir.

Descrevemos a nossa experiência em 4 crianças com idades entre 14 dias e 5 anos. Todos os casos tiveram trombose séptica do seio sigmóide e transverso secundária a mastoidite aguda. Em 2 casos também estava presente meningite por *Streptococcus Pneumoniae*. Todos os casos foram estudados por Ressonância Magnética e Angiografia RM.

Somente uma criança tinha sinais e sintomas inequivocamente atribuíveis a TVC (pseudotumor cerebrii). Uma criança era duplamente heterozigótica para as mutações Metilenotetrahidrofolato redutase e 20210 A do gene da protrombina.

No seguimento 2 crianças permaneceram normais do ponto de vista neurológico. Uma tem um grave atraso psicomotor e epilepsia refractária e outra tem uma surdez neurosensorial unilateral. Os 2 casos com sequelas tinham meningite por *Streptococcus Pneumoniae*.

Além do tratamento dirigido á sua doença infecciosa 2 doentes foram submetidos a anticoagulação (com heparina de baixo peso molecular). A angio MR demonstrou recanalização do trombo em 3 crianças. Nenhuma relação segura é aparente entre a modalidade de tratamento e a evolução, nos nossos casos. Trombose venosa envolvendo o sistema venoso profundo ou o seio longitudinal superior tem um maior risco de graves complicações neurológicas que a trombose isolada do seio transverso. Neste contexto a terapêutica anticoagulante para impedir a propagação do trombo pode ser um importante aspecto do tratamento.

## EPILEPSIA CATASTRÓFICA DA INFÂNCIA COMO MELHORAR O PROGNÓSTICO?

Calado E  
Serviço de Neurologia Pediátrica  
12º Encontro Nacional de Epileptologia  
Lisboa, 18-19 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** *A epilepsia na criança é algo mais do que ter convulsões; pode ter efeitos perversivos no desenvolvimento mesmo quando as manifestações paroxísticas são clinicamente escassas ou ausentes. ..(Aicardi 1997).*

As epilepsias ditas catastróficas ocorrem nos primeiros anos de vida e têm em comum a dificuldade em controlar as crises e associarem-se a atraso de desenvolvimento, sobretudo na área cognitiva.

A relação causal entre epilepsia e atraso mental é difícil de afirmar em muitos casos, em que o defeito estrutural ou metabólico cerebral parece ser o principal responsável por ambas as entidades, que cursam independentemente. É o caso de malformações cerebrais como a lisencefalia e de lesões cerebrais secundárias a encefalopatia hipóxico-isquémica ou a encefalite herpética. Nestas situações o nosso campo de intervenção é relativamente restrito, na medida em que o eventual controlo da epilepsia não impedirá o aparecimento do atraso mental, embora possa prevenir lesões adicionais ocasionadas pelas crises repetidas. No entanto outros casos existem em que o tratamento "agressivo" da epilepsia veio melhorar consideravelmente o prognóstico quanto ao atraso cognitivo verificado antes, na evolução natural da doença, como acontece no Síndrome de Sturge Weber ou na Esclerose Tuberosa.

A forte correlação existente entre a epilepsia intratável da criança e o atraso mental leva-nos necessariamente a questionar o papel da plasticidade cerebral neste processo. Podemos considerar a existência, nos primeiros anos de vida, de uma plasticidade positiva que não é mais do que uma manifestação do estado normal de um cérebro em desenvolvimento, de uma plasticidade negativa que contrabalança a positiva e de uma plasticidade neutral, que limita a capacidade de desenvolvimento pela falta de oportunidades.

As descargas eléctricas frequentes, associadas a algumas epilepsias, poderão levar a atraso mental por dois tipos de mecanismo:

- interferência com a atenção em tal grau que impede a ocorrência de aprendizagem; é a plasticidade não usada ou neutral,
- forçando o desenvolvimento de sinapses aberrantes, por actividade eléctrica anormal num cérebro em desenvolvimento, com forte densidade sináptica; é a plasticidade negativa.

Nas epilepsias graves da infância um dos principais objectivos do tratamento será eliminar a plasticidade negativa e prevenir a plasticidade neutral, dando oportunidade à criança para desenvolver aptidões cognitivas, usando a capacidade da plasticidade positiva.

No momento actual existem ainda muitas epilepsias refractárias na criança em que a evolução para o atraso mental parece ser inevitável. São os casos do Síndrome de Otahara, da Epilepsia Mioclónica Precoce e da Epilepsia Mioclónica Grave do Lactente. Noutras epilepsias o prognóstico poderá variar, como acontece nos síndromes de West, de Lennox-Gastaut e de Sturge-Weber, na encefalite de Rasmussen e na Epilepsia Astático-Mioclónica.

A questão fundamental que deve ser colocada a todos os responsáveis pelo tratamento das epilepsias graves na criança é quão agressivos e precoces deverão ser no tratamento anti-epiléptico, incluindo a cirurgia, de modo a evitar, ou pelo menos atenuar, a evolução para o atraso mental.

## CRIANÇA COM SPINA BÍFIDA: IMAGIOLOGIA DE UM PERCURSO

Calado E., Loff C.

Serviço Neurologia Pediátrica - Serviço de Medicina Física e Reabilitação  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital Dona Estefânia  
Lisboa 10- 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo: Objectivo:** Mostrar através da imagem e de um modo cronológico, a diversa patologia que caracteriza esta multideficiência.

**Material e métodos:** Baseando-nos na experiência de 15 anos do Núcleo de Spina Bífida do HDE, que actualmente segue 104 crianças, apresentam-se imagens elucidativas da patologia que ocorre frequentemente, desde o período pré-natal até à adolescência. Assim serão abordados o diagnóstico pré-natal do defeito do tubo neural e da hidrocefalia, através da eco fetal, a eco transfontanelar, a TAC e a RMN crâneo- encefálicas, para avaliação da hidrocefalia e detecção de malformações cerebrais concomitantes, a RMN medular e os potenciais somatossensitivos medulares, que informam sobre as alterações associadas ao mielomeningocele, os estudos nefro-urulógicos com inclusão da eco renal e vesical, cistografia, cintigrafia renal e estudo urodinâmico e aspectos imagiológicos do sistema osteoarticular.

**Resultados:** A propósito de cada imagem apresentada será referida a casuística do Núcleo respeitante a essa patologia.

**Conclusões:** Com esta apresentação pretendemos provar a importância e a necessidade de existir um protocolo imagiológico no seguimento da criança com SB, de modo a prevenir, melhorar e corrigir as múltiplas complicações associadas e assim optimizar a qualidade dos serviços prestados.

## EARLY ONSET INVOLUNTARY RHYTHMIC MOVEMENTS OF THE LEGS TIMELOCKED WITH THE RESPIRATORY CYCLE

Calado E.; Leal A.

Serviço de Neurologia Pediátrica

Reunião Anual da British Paediatric Neurology Association (poster, complementado por vídeo comentado e diapositivos)

Glasgow, 7-9 de Janeiro de 2000

**Summary:** We present the case of a 4 years old boy, apparently with no risk factors, that began at the 7th month of age with rhythmic and persistent flexion / extension movements of the right foot. Some weeks later they extended to the knee and produced a general flexion / extension of the right leg. At the 11th month similar, but less apparent, movements were also present in the left leg, synchronous with the first ones. The involuntary activity was present throughout sleep and wakefulness, both at rest and during voluntary movements, interfering significantly with gait and standing. The cognitive development was normal, but motor milestones were delayed, sitting at 8 months and walking at 30 months. Apart slightly hypotonia the neurological examination is normal. A polygraphic recording of EEG and surface EMG revealed rhythmic activity at 30 cycles / min at 2 years and 9 months and 21 cycles / min at 3 years and 6 months, on the Anterior Tibialis muscles of both legs, persisting throughout wakefulness and non-REM sleep. We became aware of an interesting coincidence between the frequency of the rhythmic leg movements and the respiratory cycle and an hypothesis was put forward that the central pater for the legs movements was the respiratory center, with the normal maturation decrease in frequency of the respiratory cycle, with age. A repetition of brain MRI, initially interpreted as normal, revealed an abnormal T2 signal in the upper medula lower pons, lateralised to the left side. This lesion supports our hypothesis that the generator for the rhythmic movements lies on the brainstem in the neighborhood of the respiratory center. This case doesn't fulfill the minimal criteria for the Restless Legs Syndrome or the Periodic Legs Movement of Sleep. The data previously reviewed suggests that a "leaky" respiratory center could drive a group of spinal projecting neurons and produce the rhythmic and coordinated legs movements of our patient. Our interpretation of the reported case is that early in life this boy suffered a brainstem lesion which led to reactive sprouting and the establishment of an abnormal connection between the respiratory center and the reticulospinal motor pathways for the lower limbs, leaving him with an aberrant expression of the normal respiratory rhythm.

## ASMA INDUZIDA PELO EXERCÍCIO: DO CONHECIMENTO À TERAPÊUTICA

Cassiano Santos G, Morais de Almeida M, Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia.  
Lisboa, 10 a 12 de Fevereiro de 2000.

**Resumo:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 11 anos de idade, do sexo masculino, com clínica de asma grave desde os primeiros anos de vida, controlada após início de terapêutica tópica com corticóides e broncodilatadores inalados, mantendo no entanto queixas significativas com o esforço físico. Discute-se o resultado das provas de esforço efectuadas bem como a abordagem terapêutica, incluindo a utilização dos antagonistas dos receptores dos leucotrienos, com um eventual papel relevante no controle da asma induzida pelo exercício.

## REACTIVIDADE CUTÂNEA INESPECÍFICA EM ESTUDOS POPULACIONAIS

Morais de Almeida M\*, Gaspar A\*, Romeira A\*, Sampaio G\*, Teixeira C\*\*, Câmara R, Carvalho Marques A, Lopes D, Kin Mui leong, Andrade I, Andrade N, Santa Marta C\*, Pires G\*, Romeira J\*\*\*, Neuparth N\*, Borges FD\*\*\*, Humberto J\*\*\*\*, Rosado Pinto J\*.

\*Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, \*\*Hospital Dr. Agostinho Neto, Praia, Santiago, Cabo Verde, \*\*\*Unidade de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Funchal, \*\*\*\*Hospital Dr. Baptista de Sousa, Mindelo, São Vicente e \*\*\*\*\*Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Conde São Januário, Macau.

XIX Reunião Anual da *European Academy of Allergology and Clinical Immunology (EAACI)*, Lisboa, 1 a 5 de Julho de 2000.

Curso de Verão da EAACI (*JMA Research Reports*).

Roma 14 a 20 de Setembro 2000

Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2000 (*in press*).

**Resumo:** Os testes cutâneos por *prick* 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 no Estudo Português de Doenças Alérgicas na Criança (*PAC Study*), foram estudadas 1710 crianças em idade escolar (6 a 12 anos), 244 de raça Negra na República de Cabo Verde, 756 Caucásicas na Ilha da Madeira e 710 de raça Chinesa em Macau. A todas as crianças foram efectuados testes cutâneos por *prick* 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 ( $p < 0.0001$ ), correspondendo a um valor médio ( $\pm$ DP) de: Macau - 3.58 ( $\pm 1.01$ ) mm; Cabo Verde - 3.91 ( $\pm 1.08$ ) mm; Madeira - 6.36 ( $\pm 1.43$ ) mm. 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 Caucásica.

Prémios:

"Prémio SPAIC - UCB Pharma 2000" - melhor trabalho de investigação original (1º Prémio).

"Travel Grant - EAACI" - atribuído às seis melhores apresentações (2º Prémio).

## CONHECIMENTOS E ATITUDES PERANTE A ASMA ENTRE OS ADOLESCENTES E A ESCOLA

Leiria Pinto P.\*, Cordeiro M.\*\* e Rosado Pinto J.E.\*

Serviço de Imuno-Alergologia do Hospital de Dona Estefânia.

Departamento de Saúde Materno-Infantil da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.

Cadernos de Imuno-alergologia Pediátrica, 2000; 15: 5-12

**Resumo: Introdução:** A asma brônquica é uma doença crónica que afecta uma elevada percentagem de adolescentes, sendo causa de limitações significativas das actividades diárias dos jovens afectados e de absentismo escolar. As relações entre os adolescentes e a asma na escola foram avaliadas com o fim de melhorar o conhecimento sobre o adolescente asmático.

**Métodos:** Efectuou-se um inquérito nas escolas do 3º ciclo do ensino básico, do distrito de Lisboa, cobrindo zonas urbanas (Lisboa) e rurais (Lourinhã) incluindo 1879 estudantes e 81 professores. Definiram-se como grupos de estudo os jovens asmáticos, os seus pares e os professores. Através da aplicação de um questionário para auto-preenchimento procedeu-se à recolha da informação. Compararam-se os resultados obtidos com os de 91 jovens asmáticos que frequentavam a Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia. Foram feitas medições dos níveis de cotinina urinária, numa amostra de asmáticos e num grupo controlo.

**Resultados:** A prevalência de asma actual entre os estudantes era de 10%. A estimativa do impacto da asma nos jovens dos concelhos de Lisboa e Lourinhã, que frequentam o 3º ciclo, revela 4.307 dias de faltas à escola, 4.148 consultas médicas e no mínimo 351 idas ao Serviço de Urgência e 80 internamentos hospitalares por ano, devidos à asma.

A exposição ao tabagismo passivo dos jovens asmáticos e dos seus pares não foi significativamente diferente. As determinações dos níveis da cotinina urinária, não permitiram discriminar os indivíduos expostos dos não expostos. O fumo de cigarros era quase tão comum nos adolescentes asmáticos (5.4%) como nos indivíduos não asmáticos (6.7%). No entanto, quer a exposição passiva ou activa ao tabagismo são mencionadas como factores exacerbantes da asma, por 55% dos asmáticos.

Os conhecimentos sobre asma, dos jovens asmáticos, dos seus pares e dos professores são deficientes (média dos resultados do grupo: 17.6; 14.2 e 17.7 de um máximo possível de 30), particularmente nas áreas relacionadas com o reconhecimento da asma e seu controlo. Os asmáticos que frequentam a nossa consulta tiveram as pontuações mais elevadas. Todos os grupos mostraram tolerância no sentido de uma atitude positiva e compreensiva para com as pessoas com asma. Porém foram confirmados os tradicionais preconceitos associados à asma (dependência, inferioridade ...). Por outro lado, foi encontrada uma correlação positiva entre os níveis de conhecimentos e as atitudes de tolerância. **Conclusão:** Tendo em vista a dimensão do problema da asma na adolescência e do seu impacto social económico, justifica-se a avaliação da necessidade de desenvolver um programa de educação sobre asma nas escolas, com o intuito de melhorar o seu controlo pelos adolescentes e pelas escolas.



## HOSPITALIZAÇÃO DA CRIANÇA ASMÁTICA: VELHA DOENÇA, NOVOS RISCOS

Arêde C., Gaspar A., Prates S., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Cadernos de Imuno-Alergologia Pediátrica 2000; 15: 9-13.

**Resumo:** A taxa de internamento hospitalar por asma em idade pediátrica parece estar a aumentar em vários países. Não é muito claro se este aumento representa uma modificação na prevalência ou na gravidade da doença ou se reflecte alterações dos cuidados de saúde. Os reinternamentos contribuem substancialmente para esta situação. Existem evidências epidemiológicas que sugerem que estes aumentos afectam principalmente crianças com menos de quatro anos de idade, do sexo masculino, de raça negra, de meio socio-económico desfavorecido e residentes em meio urbano, sem cuidados de saúde especializados, sensibilizados a alérgenos *indoor* e com outras doenças associadas; no entanto os factores de risco *major* ainda estão por esclarecer.

## ALERGIA AO PÊSSEGO: PADRÃO MEDITERRÂNICO

Morais de Almeida M., Prates S., Santa Marta C., Abreu Nogueira J.M., Rosado Pinto J.E.  
Serviço de Imunoalergologia.  
Cadernos de Imuno-alergologia Pediátrica, 2000; 15: 5-8

**Resumo:** Os frutos são um grupo heterogêneo de alimentos, potencialmente responsáveis por sintomas alérgicos de gravidade variável. Na maioria dos casos a sensibilização alimentar a frutos associa-se à sensibilização a pólenes e/ou a outros alimentos. Na Europa Central e do Norte, encontrou-se uma correlação significativa entre alergia a frutos e polinose (particularmente ao pólen de bétula). Na Europa do Sul, encontra-se reactividade cruzada com pólenes de gramíneas, plantago e artemisia. Apresentam-se cinco casos de crianças, com idades compreendidas entre os 5 e os 13 anos, sem história familiar de atopia, com os seguintes quadros clínicos de alergia relacionados com a ingestão de pêsego: choque anafilático (2), urticária/angioedema (2), síndrome de alergia oral (1). Efectuaram-se testes cutâneos (TC) com extractos comerciais (resultados negativos ou fracamente positivos) e com sumo, polpa e pele de pêsego fresco - todos os doentes revelaram resultados positivos com o fruto fresco (áreas das pápulas > 20 mm<sup>2</sup>). Os TC revelaram-se negativos com outros frutos frescos e pólenes. Foi testada uma população controlo, constituída por dez crianças saudáveis do mesmo grupo etário - 100% de resultados negativos. Em três doentes foram doseados níveis elevados de IgE específica para alergenos de pêsego. As provas de provocação alimentar abertas, efectuadas em duas crianças, revelaram-se positivas. Os autores concluem que a história clínica e os TC das crianças estudadas, não permitem demonstrar qualquer associação entre sensibilização a pêsego e polinose ou alergia a outros frutos. Os nossos resultados indicam que em crianças, a alergia ao pêsego pode ser responsável por formas clínicas graves, podendo ocorrer sem factores predisponentes identificáveis.

## HYMENOPTERA VENOM ALLERGY IN CHILDREN - ACCELERATED DESENSITIZATION

Morais de Almeida M., Prates S., Santa Marta C., Rosado Pinto J.E.  
Serviço de Imunoalergologia.  
*XIX Congress of European Academy of Allergy and Clinical Immunology.*  
Lisboa, 1 a 5 de Julho 2000.

**Resumo:** Hymenoptera venom allergy is a well know, relatively common but often unrecognised situation. In children is accepted an incidence lower than 1% and the clinical manifestations ranged in severity from mild symptoms to anaphylaxis; fatal reactions seems to be more frequent in adults. After an acute episode, systemic reactions aproach includes prescription of epinephrine kits and venom immunotherapy in selected situations. Nevertheless, in children, is common a significant delay between the first severe reaction related with insect sting and the reference to a specialised centre. The aim of this work was to report our experience in accelerated immunotherapy in seven children, 5 males and 2 females, aged 3 to 10 years, four with near fatal anaphylaxis and three with severe systemic reactions. 70% of the patients had previous severe episodes. Six children were sensitised to Honey bee and one to Yellow jacket. Skin tests (intra-dermal) were positives in all (< 1mcg), as were serum specific IgE. All patients, including those with less than 6 years, were motivated to the treatment, understanding the importance for their life safety. We used two protocols in order to achieve a venom maintenance dose of 100µg (Albay 550µg - Bayer®): A) 72 hours, cumulative dose 386.6µg, 15 injections; B) 48 hours, cumulative dose 206.6µg, 10 injections. The two protocols showed similar efficacy (assessing in vivo and in vitro data, and also the field stings occurred after treatment), but the faster protocol had a much better tolerability, namely in what concern the local reactions, and allowing that all children achieved the maintenance dose as staged. In conclusion, venom immunotherapy shows efficacy and safety in these children, and in this portuguese paediatric population the clinical severity seems to be higher than is generally reported in the literature.

## ASTHMA EDUCATION PROGRAM: KNOWLEDGE OF DISEASE AND RESPIRATORY KINESITHERAPY TRAINING IN VACATION COURSE FOR ASTHMATIC CHILDREN

Abreu Nogueira J.\*, Pedreira A., Relmão Pinto V., Leiria Pinto P.\*, Godinho N.\*, Arêde C.\*, Portela M.H., Rosado Pinto J\*.  
Serviço de Imunoalergologia, Serviço de Medicina Física e Reabilitação.  
*IV International Congress on Pediatric Pulmonology.*  
Nice, 21 a 24 de Fevereiro de 2000.

**Resumo:** Em Gouveia - Serra da Estrela (altitude de 1300m), foram organizados anualmente nos últimos 8 anos "Cursos de Férias" para cerca de 40 crianças asmáticas, com duração de uma semana, organizados pelo Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia. É um projecto de cooperação: Cidade de Gouveia, Parque Nacional da Serra da Estrela (organização de actividades locais), Escola João de Deus (5 professores) e suportado financeiramente pela Astra Portuguesa. A idade de selecção é entre os 8-10 anos, baseado na necessidade de autonomia do ponto de vista clínico e psicológico. São provenientes de 4 centros de alergia de Portugal: Lisboa, Porto, Coimbra, Gaia.

Os objectivos destes cursos são avaliar os sentimentos das crianças em relação a sua doença crónica e promover educação relacionada com as técnicas respiratórias, com o uso do *peak flow meter*, cinesioterapia respiratória e estimular actividades desportivas. As crianças foram acompanhadas por uma equipa interdisciplinar: imunoalergologistas, psicólogos, enfermeiras, um fisiatra, um fisioterapeuta e professores. Para avaliar o conhecimento da doença e treino na realização de cinesioterapia respiratória, foram realizados dois questionários no início e no final do curso, para verificar os conhecimentos sobre factores de exacerbação, controle e monitorização da asma, medicamentos que usam e suas capacidades para a prática de actividades desportivas e comportamento relacionado com técnicas respiratórias.

Participaram 35 crianças, 19 do sexo masculino e 16 do sexo feminino, com média de idade de 9 anos. Os questionários foram avaliados atribuindo um *score* de 1 quando a pergunta era respondida correctamente. Usamos o teste do Q-quadrado para comparar os resultados.

Existem diferenças estatísticas, demonstrando melhoria do conhecimento sobre a asma e técnicas respiratórias. Estes cursos ajudam na educação da criança asmática, em especial nos problemas relacionados com autonomia clínica e/ou psicológica, mostrando serem úteis.

## LATE REMISSION IN COW'S MILK ALLERGY AND BRONCHIAL ASTHMA

Prates S., Arêde C., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
*XIX Congress of European Academy of Allergology and Clinical Immunology.*  
Lisboa, 1 a 5 de Julho 2000.

**Resumo:** A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é frequentemente a manifestação mais precoce de doença alérgica na infância. Um dos factores que tem sido apontado como possível marcador de uma maior probabilidade de evolução para outras doenças alérgicas é a duração da APLV. Foi assim objectivo deste trabalho comparar a prevalência de asma brônquica e de sensibilização alérgica entre dois grupos de crianças com APLV de diferente duração.

Foram estudadas 44 crianças com história presente ou passada de APLV, divididas em dois grupos emparelhados relativamente à idade (média etária : 5 anos): Grupo A - APLV com duração > 24 meses (M); Grupo B - APLV com duração ≤ 24 M.

A apresentação clínica inicial de APLV foi semelhante nos dois grupos – manifestações muco-cutâneas em 81% vs 77%, gastrintestinais em 41% vs 45% e respiratórias em 5% vs 9%. Os testes cutâneos para leite e fracções proteicas foram positivos com frequência significativamente superior no Grupo A, tanto na altura da inclusão (95% vs 64%,  $p=0,02$ ), como na reavaliação actual (54% vs 9%,  $p=0,003$ ). As crianças do Grupo A apresentavam sensibilização simultânea às três fracções proteicas com frequência significativamente superior (77% vs 27%,  $p=0,0009$ ). A prevalência de asma brônquica foi significativamente maior no Grupo A (54% vs 23%,  $p<0,03$ ). Não foi encontrada diferença significativa relativamente a alergia naso-sinusal (27% vs 18%,  $p=0,72$ ) ou dermite atópica (14% em ambos). Foi também semelhante nos dois grupos a prevalência de sensibilização actual a pneumoalergenos (41% vs 36%,  $p=0,75$ ) e a outros alergenios alimentares (18% vs 9%,  $p=0,66$ ).

Concluiu-se que um maior grau de sensibilização alérgica ao leite, traduzido por reactividade cutânea às três fracções proteicas, poderá fazer prever uma APLV de remissão tardia. A APLV independentemente da sua evolução associa-se a uma prevalência importante de outras doenças alérgicas e a uma elevada taxa de sensibilização a outros alergenios. A APLV com duração >2 anos relaciona-se com um risco particularmente elevado de evolução para asma brônquica, podendo ser um factor de risco para asma independente da sensibilização a pneumoalergenos.

## VACATIONS COURSE FOR ASTHMATIC CHILDREN – ASTHMA EDUCATION PROGRAM

Abreu Nogueira J., Godinho N., Arêde C., Reimão Pinto V., Leirla Pinto P., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
*XVI World Congress of Asthma.*  
Buenos Aires, Argentina, 17 a 20 Outubro de 1999  
*4<sup>e</sup> Congrès International de Pneumologie Pédiatrique.*  
Nice, França, 21 a 24 Fevereiro de 2000

**Resumo:** Nos últimos 8 anos tem sido organizado anualmente pelo Serviço de Imunoalergologia um curso de férias para crianças asmáticas (cerca de 40 cada ano) realizado na Serra da Estrela – Gouveia (altitude 1300m), com a duração de uma semana. Este projecto de cooperação envolve o Parque Nacional da Serra da Estrela, a câmara municipal da cidade de Gouveia, a Escola de João de Deus (5 professores). As crianças são seleccionadas de acordo com a idade (8 aos 10 anos) e com a necessidade de autonomia quer do ponto de vista físico quer psicológico, sendo oriundas de 4 consultas de Imunoalergologia de Lisboa, Porto, Vila Nova de Gaia, Matosinhos e Coimbra. O objectivo do curso é a avaliação psicológica do doente asmático, a promoção da educação relacionada com a asma brônquica, no que se refere às técnicas inalatórias, utilização do *peak-flow meter* e estimulação de actividades desportivas. As crianças são seguidas por uma equipa multidisciplinar: médicos de imunoalergologia, psicóloga, fisioterapeuta, enfermeiras e educadores. Com o objectivo de se avaliar um programa de educação sobre a asma, aplicou-se um questionário, no início e no fim do curso, para avaliar a progressão da aquisição de conhecimento destas crianças acerca dos factores de exacerbação, monitorização e controle da asma, medicação utilizada, capacidade de realizar actividades desportivas e comportamento relacionado com técnicas de cinesioterapia respiratória. Estudámos 35 crianças, 19 do sexo masculino e 16 do sexo feminino, com idade média de 9 anos. O questionário incluiu 12 perguntas às quais se atribuiu um *score* de 1 quando a questão era correctamente respondida (*score* máximo de 12). Na análise estatística utilizou-se o teste  $X^2$  para comparar resultados. Os *scores* do primeiro teste foram  $8.31 \pm 2.31$  ( $\mu \pm sd$ ) e do segundo teste foram  $9.20 \pm 2.11$  ( $\mu \pm sd$ ). A hipótese teste  $H_0$  foi: a % de crianças asmáticas com *scores* = 9 é semelhante nos dois testes. O teste  $X^2 - p = 1.65$ .

Encontraram-se diferenças estatisticamente significativas entre os dois testes, sugerindo que houve uma tendência para um aumento de conhecimentos acerca da asma. Este curso pretende através de actividades lúdicas promover convívio entre crianças asmáticas, a educação e uma progressiva autonomia psicológica.

## ALERGIA AO OVO - PARTICULARIDADES

Arâde C., Gaspar A., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
XXI Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica.  
Tróia, 23 a 25 de Novembro de 2000.

**Resumo:** As reacções alérgicas às proteínas de leite de vaca e ao ovo constituem as alergias alimentares mais frequentes em idade pediátrica. Na Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia a alergia ao ovo representa a 2ª causa de alergia alimentar (cerca de 30%).

Apresentamos dois casos clínicos de alergia ao ovo (IgE mediada), que após prova de provocação com ovo cozinhado negativa, desenvolveram reacções alérgicas graves com ovo mal cozinhado.

Caso 1: Criança com 5 anos de idade, do sexo masculino, atópica, com asma brônquica e rinite alérgica. Aos 8 meses de idade, após introdução de ovo, apresentou quadro clínico grave de urticária e angioedema. Realizaram-se testes cutâneos por *prick* (TC) com ovo, que foram fortemente positivos. Após período de evicção, fez prova de provocação oral (aberta) com ovo cozinhado, com tolerância. Posteriormente, na sequência de ingestão de ovo mal cozinhado apresentou urticária generalizada com angioedema labial, mantendo tolerância ao ovo cozinhado.

Caso 2: Criança com 8 anos de idade, do sexo masculino, atópica, com alergia às proteínas do leite de vaca, asma brônquica grave, rinite alérgica e eczema atópico. Apesar da aparente evicção de ovo desde o nascimento, os TC com ovo foram fortemente positivos. Aos 6 anos de idade realizou prova de provocação oral (aberta) com ovo cozinhado, com tolerância. Na sequência de ingestão de alimento contendo ovo cru apresentou quadro de anafilaxia com edema da glote, mantendo tolerância ao ovo cozinhado.

**Discussão:** Salientamos a possibilidade de reacções alérgicas graves, mesmo após prova de provocação oral negativa com ovo cozinhado. Acredita-se que a maioria dos alérgenos alimentares mantêm-se estáveis após o tratamento pelo calor. No entanto, trabalhos recentes demonstraram uma diminuição da ligação da IgE específica à proteína ovomucóide desnaturada pelo calor, podendo justificar a tolerância destas crianças ao ovo cozinhado. Os casos clínicos referidos permitem questionar até que ponto é seguro a introdução do ovo após prova de provocação oral negativa com ovo cozinhado. Deveríamos realizá-la sempre com ovo cru/mal cozinhado? São questões pertinentes e ainda sem resposta.

## TROPICAL MITE IN EUROPEAN ENVIRONMENT - *BLOMIA TROPICALIS*

Arêde C., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
XIX Congress of European Academy of Allergology and Clinical Immunology.  
Lisboa, 1 a 5 de Julho 2000.

**Resumo:** Os ácaros são espécies adaptadas a climas húmidos e quentes, e são frequentemente encontrados em regiões tropicais. A *Blomia tropicalis* nestas regiões tropicais são uma importante causa de sensibilização. Estudos prévios na Madeira, clima subtropical, mostrou uma sensibilização de 93% em doentes asmáticos, com idades entre os 2 e os 15 anos, com testes cutâneos positivos para *Dermatophagoides pteronyssinus* (*Dpt*) e/ou *Dermatophagoides farinae* (*Df*).

O objectivo deste estudo foi avaliar a prevalência de testes cutâneos (TC) positivos a *Blomia tropicalis* em asmáticos residentes na região da Grande Lisboa, sensibilizados a (*Dpt*) e/ou (*Df*).

Realizaram-se TC em *prick* com extractos de *Blomia tropicalis* (*Bt*), *Dermatophagoides pteronyssinus* (*Dpt*), *Dermatophagoides farinae* (*Df*) (C.B.F. LETI S.A., todos com concentração de 100 HEP/ml), controles negativo e positivo (histamina 10 mg/ml), considerando-se como positivas pápulas  $\geq 3$ mm. Incluíram-se 592 doentes, sendo 448 crianças (2-15 anos, média de 11.4) e 144 adultos (15-60 anos, média de 25.4), 40% do sexo masculino e 60% do sexo feminino.

*Blomia tropicalis* foi positiva em 43% das crianças com menos de 5 anos; 63% 5 -10; 66% 10-15; 74% 15-20 e 65% 20-60.

Encontrámos uma prevalência significativa de sensibilização a *Bt* em todos os grupos etários, incluindo crianças com menos de 5 anos, parecendo ser um importante agente etiológico nas doenças respiratórias alérgicas.



## ALERGIA ÀS FÓRMULAS DE LEITE EXTENSAMENTE HIDROLIZADAS - CASOS CLÍNICOS

Sampaio G., Arêde C., Prates S., Pires G., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
XXI Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica.  
Tróia, 23 a 25 de Novembro de 2000.

**Resumo:** A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequente em idade pediátrica. O tratamento consiste na evicção das proteínas do leite de vaca e seus produtos derivados, sendo utilizadas fórmulas de leite extensamente hidrolizadas (FEH).

No entanto, mesmo estas podem conter péptidos com potencial alergénico. Apresentam-se 4 crianças, do sexo masculino, com APLV IgE mediada (testes cutâneos por *prick* para leite e fracções e prova de provocação positivas) diagnosticada nos primeiros meses de vida.

Todas as crianças foram tratadas numa fase inicial da doença com FEH. Um dos casos manteve sintomas e os restantes mantiveram um período variável de tolerância, de alguns dias até 4 meses, após o que reiniciaram sintomas de alergia. Destes, dois apresentavam testes cutâneos positivos para as FEH. Em 3 casos foi introduzido leite de soja, como leite alternativo, com intolerância. Finalmente optou-se pela utilização de "leite de frango" num caso e nos outros restantes fórmulas de aminoácidos.

Nem sempre as FEH são toleradas em crianças com APLV, justificando a necessidade de outras medidas terapêuticas. O leite de soja não parece constituir uma alternativa adequada. Desde há poucos anos estão disponíveis em Portugal fórmulas de aminoácidos, que se revelam até ao momento alternativas seguras nos casos de intolerância às FEH. Não são, no entanto, indicadas como terapêutica de primeira linha na APLV, uma vez que os casos de intolerância às FEH são relativamente raros e constituem uma terapêutica extremamente dispendiosa.

## ALERGIA ALIMENTAR EM CRIANÇAS NUMA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA

Morais de Almeida M., Prates S., Pargana E., Arêde C., Godinho N., Tavares C., Martins P., Rosa E., Pires G., Gaspar A., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
XIX Reunião Anual da *European Academy of Allergy and Clinical Immunology*.  
Lisboa, 1 a 5 de Julho de 2000  
Revista Portuguesa de Imunoalergologia 1999; 7 (3): 167-71.

**Resumo:** Estima-se que a prevalência de alergia alimentar nos países Ocidentais seja de cerca de 2 % na população geral e até 8% em crianças, não existindo dados concretos no que diz respeito a Portugal. Foi objectivo deste trabalho avaliar a prevalência de alergia alimentar e identificar os alérgenos alimentares principais numa população de crianças observadas na Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia num período de 12 meses.

**Métodos:** Foi feita uma revisão de registos clínicos dos 4879 doentes com idade igual ou inferior a 18 anos observados na Consulta durante o ano de 1998. Foram incluídos os casos de alergia alimentar clinicamente relevante nos últimos três anos de vida.

Foi identificada uma prevalência de alergia alimentar de 8,5% (414 casos, correspondendo a 477 quadros de alergia alimentar), sendo o alimento alérgico mais importante o leite, seguido por ovo e peixe. No subgrupo de crianças com idade superior a 12 anos o padrão foi bastante diferente, surgindo os crustáceos, o peixe, o amendoim, os frutos frescos e secos como principais alérgenos. A maioria das crianças (83%) apresentou sensibilização a apenas um alimento. Uma vez que esta é uma população seleccionada, é de prever que a prevalência de alergia alimentar seja inferior na população geral pediátrica. Será importante complementar este estudo com dados obtidos noutros grupos etários.

## ALERGIA AO ALHO EM IDADE PEDIÁTRICA

Pargana E., Pires G., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
XXI Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica.  
Tróia, 23 a 25 de Novembro de 2000.

**Resumo:** Dermite de contacto e asma ocupacional ocorrem com alguma frequência associadas à exposição ao alho. Reacções alérgicas imediatas relacionadas com o contacto ou ingestão de alho são raras, não se encontrando na literatura nenhum caso descrito na criança. Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo masculino, de 16 meses de idade, seguida em Consulta de Imunoalergologia por alergia às proteínas do leite de vaca, que refere episódio de reacção urticariforme na face e região cervical poucos minutos após contacto directo com alho crú. A criança ingeria alho cozinhado na sopa desde 1 ano de idade sem qualquer sintomatologia. A avaliação diagnóstica revelou: testes cutâneos por *prick* com extracto comercial de alho (UCB-Stallergènes) e alho fresco positivos; prova de contacto com alho fresco positiva; prova de provocação oral com alho crú positiva (urticária); prova de provocação oral com alho cozinhado negativa. Considerando o quadro clínico e o resultado dos exames auxiliares foi colocado o diagnóstico de alergia ao alho crú, com manifestações imediatas, sistémicas e de contacto. Foi efectuada evicção de alho crú e cozinhado, encontrando-se o doente assintomático. A importância deste caso clínico deve-se à raridade da ocorrência de reacções alérgicas imediatas ao alho, particularmente em idade pediátrica.

## CORRELATION BETWEEN SPECIFIC IGE, WHEAL AREAS, PD20 METHACHOLINE, SERUM ECP AND SCD30 IN PAEDIATRIC ATOPIC PATIENTS SENSITISED TO *D. PTERONYSSINUS*(D.PT)

Leirla Pinto P., Pargana E., Loureiro V., Abreu Nogueira J.M., Rosado Pinto J.E.  
*XIX Congress of European Academy of Allergology and Clinical Immunology.*  
 Lisboa, 1 a 5 de Julho 2000.

**Resumo:** It is established the association between specific IgE and skin prick tests (SPT). There are conflicting results related to specific IgE and airway hyperresponsiveness (AHR). Data from serum ECP related to AHR shows discordant results, although assuming that both relate to airway inflammation. sCD30 is found elevated in atopic patients possibly reflecting Th2 polarisation. The aim of the study was to identify relations between specific IgE, wheal areas as measures for quantitative SPT, PD20 methacholine (MCH), serum ECP and sCD30 in paediatric atopic monosensitised to *D. pteronyssinus* (D.pt), with rhinitis and asthma, 13 males and 3 females, with a mean age  $10,1 \pm 1,9$  years. Bronchostimulation with methacholine was performed in the same day of collection of a blood sample for determination of specific IgE, ECP and sCD30. SPT performed previously for identification of the patients, were repeated in the same day of the others determinations. It was used regression analysis for data analysis. Results are expressed in the table as p values.

<b>regression</b>	Wheal			
sCD30	0.1	sCD30		
PD20	0.1	0.3	PD20	
ECP	>0.7	0.6	0.6	ECP
IgE Der p1	<b>0.02</b>	<b>0.02</b>	<b>0.04</b>	0.8

Wheal areas only correlates with quantitative specific IgE. This one shows a good correlation with PD20 MCH as found by some authors, and may be considered one of the factors that influence AHR. In our patients PD20 MCH doesn't correlates with serum ECP and it may suggest that ECP doesn't measure the intensity of bronchial inflammation. The relation between quantitative specific IgE and sCD30 may suggest that the level of sCD30 determine the amount of specific IgE produced by B cells.

## DAPSONE IN CHRONIC IDIOPATHIC URTICARIA TREATMENT - CASE REPORT

Santa Marta C., Teixeira C., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.E.  
Serviço de Imunoalergologia.  
*XIX Congress of European Academy of Allergology and Clinical Immunology.*  
Lisboa, 1 a 5 de Julho 2000.

**Resumo:** Adulthood chronic urticaria usually presents as an idiopathic syndrome, and symptomatic treatment is a significant challenge for physicians. It occurs more frequently in middle-aged women, and symptoms severity can interfere with quality of life. The authors present a clinical case of a 33 years old woman, nonatopic, with severe generalised urticaria, for three years, with no obvious potential causes, although, in the last year, mild exacerbations occurred with non-steroid anti-inflammatory drugs (NSAID). The disease was unresponsive to H<sub>1</sub> antihistamines and exacerbate when systemic steroids (prednisolone / hydrocortisone) were prescribed. The diagnostic approach do not identified etiologic factors; skin tests (prick and intra-dermal) with steroids were negative, but an open oral challenge with deflazacort triggers skin and mucosal signs (urticaria and angioedema). She was recommended to avoid NSAID and start treatment with histamine H<sub>1</sub> and H<sub>2</sub> receptor antagonists and tricyclic antidepressant. There was same degree of pruritus relieve, with no significant change in skin lesions. Factors as emotional stress exacerbate the disease, interfering with professional and familial activities. As urticaria was unresponsive to previous therapeutic regime (six months), a skin biopsy was performed: "polymorphonuclear(PMN)-cell-predominant urticaria, with no vasculitis signs". Than, after glucose-6-phosphate dehydrogenase serum determination, oral dapsone, 100mg/day was started, in conjunction with cetirizine, 10mg/day. The tolerance was excellent and after seven weeks of the new regime, she was, since more than 3.5 years, free of symptoms. Dapsone, an anti leprosy drug, with anti-PMN-cell activity, must be considered in PMN-cell-predominant urticaria patients, namely when steroids are not tolerated.

## ALERGIA AOS $\beta$ -LACTÂMICOS: QUAL O PAPEL DO ALLERGOPEN® NO DIAGNÓSTICO?

Leiria Pinto P., Braga C., Almeida T., Gaspar A., Godinho N., Pargana E., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
XXI Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica.  
Tróia, 23 a 25 de Novembro de 2000.

**Resumo:** O objectivo do estudo foi o de avaliar a eficácia e segurança do Allergopen® (Allergopharma), na avaliação diagnóstica de alergia aos  $\beta$ -lactâmicos. Incluíram-se 74 pacientes referenciados à Consulta de Imunoalergologia por suspeita de alergia aos  $\beta$ -lactâmicos, com idades compreendidas entre os 6 meses e os 62 anos, sendo a mediana de 6 anos.

Procedeu-se à realização de testes cutâneos por *prick* e intradérmicos com PPL e MDM. As respostas precoces e tardias foram avaliadas. Todos os pacientes com testes (Allergopen®) negativos realizaram provas de provocação com o fármaco em causa.

Obtivemos 16% de testes positivos, 33% sensibilizados ao PPL e 67% ao MDM. A sensibilidade do teste foi de 80% e o valor predictivo negativo foi de 95%. Não foi possível avaliar a especificidade e o valor predictivo positivo do teste por recusa dos pacientes em efectuar prova de provocação quando tinham testes Allergopen® positivos. A eficiência do teste foi de 96%. Não se obtiveram reacções tardias aos testes, inclusive nos indivíduos que clinicamente apresentaram reacções intermédias ou tardias aos fármacos. Houve 3 reacções sistémicas secundárias à realização dos testes com o Allergopen® (4%), 2 ao PPL e 1 ao MDM. Todos os indivíduos que reagiram aos testes tinham tido manifestações respiratórias ao contacto com os  $\beta$ -lactâmicos. As provas de provocação foram positivas em 7%.

Em conclusão, podemos dizer que apenas 16% dos indivíduos com reacções adversas aos  $\beta$ -lactâmicos têm Allergopen® positivo. Esta abordagem diagnóstica permite reduzir evicções desnecessárias sendo que apenas 7% dos indivíduos Allergopen® negativo reagiram ao contacto posterior com o fármaco, com reacções ligeiras. Na realização dos testes intradérmicos em indivíduos com manifestações respiratórias sugere-se a utilização de diluições do PPL e MDM.

## ALERGIA AOS $\beta$ -LACTÂMICOS: SOBREALORIZAÇÃO DO DIAGNÓSTICO?

Loiria Pinto P., Almeida T., Gaspar A., Braga C., Pargana E., Godinho N., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
XXI Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica.  
Tróia, 23 a 25 de Novembro de 2000.

**Resumo:** As reacções adversas aos  $\beta$ -lactâmicos são comuns na prática clínica conduzindo a atitudes de evicção desnecessárias e com implicações económicas significativas. A história familiar de alergia à penicilina e a atopia não parecem constituir factores de risco.

Foi nosso objectivo estimar a prevalência da alergia aos  $\beta$ -lactâmicos nos indivíduos com história de reacção adversa e identificar factores de risco. Incluíram-se 74 pacientes referenciados à Consulta de Imunoalergologia por suspeita de alergia aos  $\beta$ -lactâmicos, com idades compreendidas entre os 6 meses e os 62 anos, sendo a mediana de 6 anos. Procedeu-se à realização dos testes cutâneos com PPL e MDM em todos os indivíduos, assim como à determinações de IgE específica para a Peni G e Peni V. Realizaram-se testes cutâneos por *prick* para avaliação da atopia em que se utilizou uma bateria com os pneumoalergénios mais comuns. Os antecedentes familiares de alergia à penicilina foram pesquisados. Nos pacientes Allergopen $\bar{O}$  negativos efectuou-se prova de provocação com o fármaco suspeito e nos indivíduos com Allergopen $\bar{O}$  positivo foi efectuada prova de provocação com cefalosporinas de 2<sup>a</sup> ou 3<sup>a</sup> geração. O Allergopen $\bar{O}$  foi positivo em 16% dos pacientes, estando 33% sensibilizados ao PPL e 67% ao MDM e negativo em 84%. As IgE específicas para a Peni G e Peni V foram todas negativas. Identificaram-se antecedentes familiares de alergia à penicilina em 33% dos indivíduos Allergopen $\bar{O}$  positivos e em 26% dos negativos ( $p > 0,05$ ). Em relação à atopia, verificou-se que 30% dos indivíduos tinham testes positivos para os pneumoalergénios, em ambos os grupos ( $p > 0,05$ ). As provas de provocação com o fármaco suspeito foram positivas em 7%, tendo sido ligeiras as reacções ocorridas. Nos indivíduos com provas positivas os fármacos em causa eram a amoxicilina ou a associação da amoxicilina e do ácido clavulânico. Não se observaram reacções imediatas mas apenas intermédias ou tardias. As provas de provocação dos indivíduos Allergopen $\bar{O}$  positivos foram positivas em 8%.

Em conclusão, constatou-se que a prevalência de alergia aos  $\beta$ -lactâmicos nos indivíduos com reacções adversas era de apenas 20%. As IgE específicas para a Peni G e Peni V não parecem ter qualquer valor diagnóstico. Os antecedentes familiares de alergia à penicilina e a atopia não parecem constituir factores de risco, resultados que estão de acordo com os de outros autores. A reactividade cruzada entre os derivados da penicilina e as cefalosporinas é baixa, tratando-se pois de uma alternativa terapêutica que deve ser considerada.

## NOVAS PERSPECTIVAS NA HIPERSENSIBILIDADE AOS AINE: ANTI-LEUCOTRIENOS

Gaspar A., Morais de Almada M., Rosado Pinto J.

Serviço de Imunoalergologia.

XXI Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica.

Tróia, 23 a 25 de Novembro de 2000.

**Resumo:** A hipersensibilidade ao AAS/AINE surge em cerca de 10% dos asmáticos adultos, atingindo até 40% se também com polipose nasal e em cerca de 30% dos doentes com urticária crónica. O paracetamol, fraco inibidor da ciclo-oxigenase (COX), representa uma alternativa terapêutica conhecida desde há vários anos, no entanto em alguns indivíduos verifica-se reactividade cruzada, particularmente quando utilizado em doses elevadas. Outra alternativa terapêutica conhecida são os inibidores preferenciais da COX-2: nimesulide e meloxicam.

O objectivo deste estudo foi identificar uma nova abordagem terapêutica em doentes com hipersensibilidade ao AAS/AINE, incluindo nimesulide e meloxicam, e ao paracetamol. Os autores apresentam os casos clínicos de duas doentes do sexo feminino, de 25 e 34 anos de idade, com asma brônquica e rinite alérgica, atópicas, referenciadas à Consulta de Imunoalergologia por quadros graves de urticária e angioedema relacionados com ingestão de AAS (500mg) e referindo também reacção adversa após toma de paracetamol (1000mg). Foram realizadas provas de provocação oral com paracetamol (1000mg), nimesulide (200mg) e meloxicam (7.5mg), que se revelaram positivas com reprodução da sintomatologia referida (urticária e angioedema). Foi prescrita terapêutica com montelukast 10mg/dia, após o que foram repetidas as provas de provocação oral com paracetamol (1000mg) e meloxicam (7.5mg), que se revelaram negativas. As doentes mantêm a tolerância a estes fármacos, sob terapêutica diária com montelukast.

**Conclusão:** Os anti-leucotrienos podem prevenir as reacções alérgicas de urticária/angioedema observadas na hipersensibilidade ao AAS/AINE, representando uma estratégia terapêutica, com particular interesse em situações raras, como as por nós descritas, de hipersensibilidade ao AAS e a outros AINE incluindo nimesulide e meloxicam e ao paracetamol.



## ATOPIA EM IDADE ESCOLAR NA ILHA DO SAL (CABO VERDE) - 1993 VS 1999

Morais de Almeida M.\*, Romeira A.\*, Gaspar A.\*, Arêde C.\*, Andrade A.H.\*\*\*, Santa Marta C.\*, Teixeira C., Rosado Pinto J\*.  
\*Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia; \*\*Delegacia de Saúde, Sal Hospital Dr. Agostinho Neto, Praia, Cabo Verde.

*International Congress of Allergology and Clinical Immunology.*

Sydney, Austrália, 15 a 20 de Outubro de 2000

XXI Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica.

Tróia, 23 a 25 de Novembro de 2000.

**Resumo:** A atopia constitui um dos principais factores de risco para o aparecimento de doenças alérgicas. Na Ilha do Sal (República de Cabo Verde, África), em 1993, encontramos uma baixa prevalência de atopia (6%), em crianças em idade escolar, associada a uma prevalência significativa de asma activa não atópica. Estas crianças viviam em casas com elevado número de habitantes, onde se encontraram níveis significativos de exposição alérgica a ácaros do pó doméstico, apresentando elevada frequência de infecções respiratórias e hábitos alimentares tradicionais. Nesta última década tem-se verificado uma melhoria progressiva da qualidade de vida nesta população.

**Objectivo:** Pretendeu-se com este estudo avaliar e comparar a prevalência de atopia numa amostra randomizada de crianças em idade escolar na Ilha do Sal em 1999, usando a mesma metodologia utilizada em 1993.

**Material e Métodos:** Englobado no Estudo Português de Doenças Alérgicas na Criança (*PAC Study*), em 1999, foram estudadas 175 crianças de raça Negra na Ilha do Sal, com idades compreendidas entre os 6 e os 10 anos. A todas as crianças foi aplicado um questionário normalizado e efectuados testes cutâneos por *prick* (TC) com extractos estandardizados para aeroalergenos comuns.

**Resultados:** A prevalência de atopia (definida pela existência de pelo menos um TC positivo) aumentou de 6 para 18%, mantendo-se os ácaros do pó doméstico como a principal fonte de sensibilização (*D.pteronyssinus*, de 6 para 14%; *D.farinae*, 6/12%; *Blatella Germanica*, 0.7/7%; mistura de fungos, 0/1.7%; gato, 0.7/2.3%; cão, 0.7/2.9%; mistura de pólenes de árvores e gramíneas, 0.7/3.4%). A prevalência de rinite alérgica (sintomas no último ano) aumentou de 11 para 22%, mantendo-se a prevalência de asma activa semelhante (15 para 16%).

**Conclusões:** Alterações no estilo de vida desta população, com perda de factores protectores imuno-moduladores, poderão justificar o aumento observado na prevalência de atopia (3x) e na prevalência de rinite alérgica (2x), evidenciando o papel *major* do ambiente na expressão das doenças alérgicas.

## PAEDIATRIC ATOPIC PATIENTS MONOSENSITISED TO *D. PTERONYSSINUS* (D.PT) WITH RHINITIS - DOES ASSOCIATION OF ASTHMA TO RHINITIS INTERFERES WITH THE VALUES OF SPECIFIC IGE, WHEAL AREAS, PD20 METHACOLINE, SERUM ECP AND sCD30?

Pargana E., Leiria Pinto P., Loureiro V., Abreu Nogueira J.M., Rosado Pinto J.E.  
*XIX Congress of European Academy of Allergology and Clinical Immunology.*  
 Lisboa, 1 a 5 de Julho 2000.

**Resumo:** IgE específica e testes cutâneos (TC) reflectem sensibilização. Hiperreactividade das vias aéreas medida por PD20 metacolina correlaciona-se com a gravidade da asma. ECP sérico pode apresentar valores mais elevados em doentes com asma. sCD30 pode ser considerado como um marcador de polarização Th2. O objectivo deste estudo foi identificar o efeito da asma nos valores da IgE específica, nas áreas das pápulas dos TC, PD20 metacolina, ECP sérico e sCD30 em doentes em idade pediátrica monossensibilizados a *D. pteronyssinus* (D.pt), com rinite e com asma e rinite. Foram incluídos 16 doentes, 13 do sexo masculino e 3 do sexo feminino, com idade média de  $10,1 \pm 1,9$  anos, 31% com asma e rinite. A gravidade da asma foi classificada de ligeira a moderada. Broncoestimulação com metacolina foi efectuada no mesmo dia que a colheita de sangue para determinação de IgE específica, ECP e sCD30. Os TC realizados previamente para a identificação dos doentes foram repetidos no mesmo dia. Foi utilizado o teste de Mann-Whitney para análise dos dados. Os valores do p estão expressos na tabela.

Mann-Whitney	PD20	ECP	IgE específica	Wheal area	sCD30
Rinite (R)	924.76	9.14	27.24	35.97	130.34
Asma+R	13.86	7.34	44.62	67.4	122.46
p	<b>0.03</b>	0.87	0.4	0.09	0.87

A única diferença média estatisticamente significativa foi obtida com PD20 metacolina. Hiperreactividade das vias aéreas está geralmente aumentada em doentes asmáticos, sendo observado no nosso grupo. ECP sérico não se apresentava aumentado nos nossos doentes com asma. Devido ao reduzido número da amostra estes resultados têm que ser confirmados numa amostra maior.

## DIAGNÓSTICO DE SENSIBILIZAÇÃO AO LÁTEX EM CRIANÇAS COM ESPINHA BÍFIDA

Godinho N.\*, Pires G.\*, Morais de Almeida M.\*, Gaspar A.\*, Loureiro V.\*, Calado E.\*\*, Abreu Nogueira J.\*, Rosado Pinto J.\*

\*Serviço de Imunoalergologia e \*\*Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia.

XIX Reunião Anual da *European Academy of Allergology and Clinical Immunology*, Lisboa, 1 a 5 de Julho de 2000

Cadernos de Imuno-Alergologia Pediátrica, 2000 (*in press*).

**Resumo:** Pretendeu-se com este trabalho determinar a prevalência de sensibilização ao látex em crianças com espinha bífida, por testes *in vivo* e *in vitro*, comparando os dois métodos.

**Material e Métodos:** Estudaram-se 57 crianças da Consulta de Espinha Bífida, com idade média de 5.6 anos e relação M/F de 0.8/1. A todos os doentes foram efectuados questionários normalizados, testes cutâneos por *prick* com látex (extractos da UCB-Stallergènes, Lofarma e ALK-Abelló) e determinações de IgE específica para látex (Pharmacia CAP System).

**Resultados:** A prevalência de sensibilização ao látex determinada por testes cutâneos (pelo menos um extracto de látex positivo) foi de 30%: UCB-Stallergènes-25%, Lofarma-25%, ALK-Abelló-26% e simultaneamente positivo com os três extractos-23%. Os testes cutâneos foram efectuados sem ocorrência de qualquer reacção adversa. A prevalência de sensibilização ao látex determinada por IgE específica pelo CAP System foi de 26%. Comparando com os testes cutâneos, a IgE específica pelo CAP System apresentou uma sensibilidade e especificidade de 75% e 94%, valores predictivos positivo e negativo de 86% e 90%, com uma boa concordância ( $p < 0.0001$ ).

**Conclusões:** Os testes cutâneos por *prick* constituem um método seguro e eficiente no diagnóstico de sensibilização ao látex. O doseamento de IgE específica por CAP System revelou uma boa *performance*, constituindo uma alternativa válida, sempre que não seja possível a realização dos testes cutâneos.

## HIPERSENSIBILIDADE AOS ANTI-DISLIPIDÉMICOS - CASOS CLÍNICOS

Pargana E., Arêde C., Santa Marta C., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia.  
XXI Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica.  
Tróia, 23 a 25 de Novembro de 2000.  
Revista Portuguesa de Imunoalergologia. 2000, 8 (3): 168

**Resumo:** Os anti-dislipidémicos são fármacos utilizados com bastante frequência e por longos períodos, podendo ser responsáveis por reacções adversas, nomeadamente de hipersensibilidade.

Apresentamos dois casos clínicos de hipersensibilidade aos anti-dislipidémicos.

Caso 1: doente de 33 anos de idade, do sexo masculino, com antecedentes pessoais de psoríase e hipercolesterolemia, medicado com simvastatina (Zocor®) desde há 2,5 meses. Observado em Consulta de Imunoalergologia por quadro clínico, com cerca de 1 mês de evolução, de angioedema recorrente dos lábios, região frontal e palpebral e mãos, com duração de cerca de 6 horas. Após suspensão do fármaco referido verificou-se regressão da sintomatologia.

Caso 2: doente de 68 anos de idade, do sexo masculino, com antecedentes pessoais de diabetes não insulino-dependente, hipertensão arterial e hipercolesterolemia, medicado com glibenclamida (Daonil®), ácido acetilsalicílico (Aspirina® 100), lisinopril (Zestril®) e simvastatina (Zocor®). Cerca de um mês após o início da terapêutica com anti-dislipidémicos, refere queixas de urticária generalizada e angioedema, motivo pelo qual o médico assistente alterou a prescrição para outros fármacos do mesmo grupo referido e do grupo dos fibratos, mantendo a mesma sintomatologia. Foi enviado à Consulta de Imunoalergologia, onde após interrupção da terapêutica com anti-dislipidémicos, ficou assintomático. Posteriormente iniciou medicação com anti-dislipidémico de outro grupo, omega-3-triglicéridos (Colester-oil®), com boa tolerância. É importante salientar a ocorrência destes fenómenos em doentes com várias patologias e habitualmente polimedicados.

## RASTREIO DE ATOPIA NUMA CONSULTA DE OTORRINOLARINGOLOGIA PEDIÁTRICA. UTILIDADE DO CAP-PHADIATOP®

Mata P.L.\*, Godinho N.\*, Gaspar A.\*, Loureiro V.\*, Moreira B.\*\*, Abreu Nogueira J.\*, Canas Ferreira C.\*\*, Rosado Pinto J\*.  
Serviço de Imunoalergologia e Serviço de Otorrinolaringologia.  
Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-facial 2000; 38(3): 159-67.

**Resumo:** Pretendeu-se com este trabalho determinar a prevalência de doenças alérgicas numa consulta de Otorrinolaringologia (ORL) pediátrica e a importância da utilização de testes de *screening* de doença alérgica IgE mediada, nomeadamente o CAP-Phadiatop®, nestes doentes.

**Material e métodos:** Seleccionaram-se um total de 195 crianças, observadas em consulta de ORL, com uma média de idade de 6.8 anos (2-14 anos) e uma relação sexo M/F de 1:1. A esta população foram efectuados questionário alergológico, testes cutâneos por *prick* com os aeroalergenos comuns e teste *in vitro* - o CAP-Phadiatop®. Os autores determinaram a sensibilidade (S), especificidade (E), valor predictivo negativo (VPN) e valor predictivo positivo (VPP) do CAP-Phadiatop® por comparação com o resultado obtido pelo questionário e testes cutâneos por *prick*.

**Resultados:** A prevalência de patologia alérgica, diagnosticada pelo questionário (presença de asma brônquica, rinite alérgica, conjuntivite alérgica e/ou eczema atópico), foi de 32.8% (n=64). Das crianças observadas 32.3% (n=63) apresentavam pelo menos um teste cutâneo positivo para aeroalergenos comuns. O CAP-Phadiatop® foi positivo em 38.5% (n=75). Os valores determinados para a S, E, VPN e VPP do CAP-Phadiatop®, por comparação com a presença de patologia alérgica (questionário) foram S=96.9%, E=90.1%, VPN=98.3% e VPP=82.7%; comparativamente com a existência de testes cutâneos positivos, S=88.9%, E=85.6%, VPN=94.2% e VPP=74.7%. Considerando a existência concomitante de patologia alérgica (questionário) e sensibilização alérgica (testes cutâneos positivos) o CAP-Phadiatop® revelou S=98.1%, E=91.1%, VPN=99.1% e VPP=82.8%.

**Conclusões:** Os autores concluem que o CAP-Phadiatop®, em idade pediátrica, é um teste de elevada sensibilidade e boa especificidade revelando-se um bom método, complementar à história clínica, de rastreio de atopia.

## FACTORES DE RISCO PARA INTERNAMENTO NA CRIANÇA ASMÁTICA

Gaspar A.\*, Morais de Almeida M.\*, Pires G.\*, Pratas S.\*, Câmara R.\*\*\*, Godinho N.\*, Arêde C.\*, Abreu Nogueira J.\*, Rosado Pinto J.E.\*  
Serviço de Imunoalergologia.  
Serviço de Imunoalergologia do Centro Hospitalar do Funchal  
Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2000; 7: 247-58

**Resumo:** A asma brônquica associa-se a apreciáveis taxas de morbilidade, traduzindo-se por um número crescente de recursos ao serviço de urgência e internamentos hospitalares. Foi objectivo deste estudo identificar factores de gravidade da asma brônquica, associados com a ocorrência de internamento hospitalar, em idade pediátrica. Os autores estudaram uma população de 128 crianças hospitalizadas por asma, durante um período de dois anos, correlacionando os dados obtidos com os de uma amostra, de igual dimensão, de crianças asmáticas observadas em consulta e emparelhadas por idade, sexo e meio socio-económico-cultural. A estas crianças foram aplicados um questionário normalizado e testes cutâneos por *prick*. Foram identificados como factores de risco significativos e independentes para internamento hospitalar: história de hospitalizações prévias ( $p=0.01$ ; OR=7.63, IC95%=1.5-39.6) e no último ano ( $p=0.02$ ; OR=3.18, IC95%=1.1-8.9); existência de tabagismo passivo ( $p=0.002$ ; OR=6.63, IC95%=2.5-17.8); evidência de sensibilização alérgica ( $p=0.009$ ; OR=3.86, IC95%=1.4-10.7); história familiar de asma materna ( $p=0.01$ ; OR=3.58, IC95%=1.3-9.6); início da sintomatologia antes dos 12 meses de idade ( $p=0.06$ ; OR=2.76, IC95%=1.0-7.9). A frequência de infantário ( $p=0.04$ ; OR=0.38, IC95%=0.2-0.9) e a integração em agregados familiares numerosos ( $p=0.01$ ; OR=0.25, IC95%=0.1-0.8) poderão constituir factores protectores. Estes resultados realçam a importância do diagnóstico precoce da asma infantil e da orientação em consulta diferenciada, particularmente nas crianças em maior risco, com planeamento da medicação e instituição de medidas preventivas tais como evicção do tabagismo e limitação da exposição a aeroalergenos.

## A RADIOGRAFIA SIMPLES E AS SITUAÇÕES CIRÚRGICAS DO RN

Gentil Martins A., España M.  
Serviço de Cirurgia - Departamento de Cirurgia  
II Jornadas do Departamento de Medicina  
Lisboa 10 a 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** O objectivo deste trabalho é demonstrar o valor, segurança e fidelidade da utilização das radiografias simples, associadas ao exame clínico, para o diagnóstico das situações cirúrgicas do Recém-Nascido.

São apresentados exemplos típicos das várias situações em que o diagnóstico pode ser feito sem a utilização de meios de contraste ou tecnologias mais modernas e elaboradas. Sobretudo no período Neo-Natal, em que a possibilidade de aspiração de vômitos ou de produtos introduzidos por via oral é mais significativa, a radiografia simples oferece maior segurança, sem diminuir a eficácia na grande maioria dos casos.

Os exemplos apresentados incluem: Atrésia do esofago, com e sem, fistula esofago-traqueal; Hérnia de Bochdalek; Enfisema lobar congénito; Pneumotórax, Tumores do mediastino; Estenose hipertrófica do piloro; Atrésia duodenal; Estenose duodenal; Atrésia jejunal; Atrésia ileal; Imperfuração anal, alta ou baixa, com ou sem fistula; Ileus meconial; Doença de Hirshsprung; Enterocolite necrotizante; Perfuração intestinal.

**Concluindo:** A radiografia simples do torax e abdomen, em posição erecta, sobretudo PA e por vezes perfil, excepcionalmente em posição invertida, permite quasi sempre um correcto diagnóstico e uma bem orientada e segura intervenção cirúrgica.

## TUMORES DO MEDIASTINO - PROBLEMAS DO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Gentil Martins A.

Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia e Serviço de Pediatria - IPOFG - Lisboa

Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pedlátrica

Luso - 23 a 25 de Novembro de 2000

**Resumo:** Este trabalho tem por base uma experiência de 40 anos no tratamento de tumores do mediastino e durante os quais houve que encarar e resolver múltiplos problemas, de diagnóstico, de orientação geral, e de tratamento, nomeadamente vias de acesso, etc.

É realçada a importância da história e da observação clínica, dos marcadores tumorais e da biópsia por agulha fina, com referência não só à sua utilidade como aos seus limites. Discutem-se as diferentes vias de acesso, nomeadamente a esternotomia mediana e a toracotomia lateral clássica ou a de Denis Browne, a toraco-laparotomia ou as incisões de recurso (quando o tumor ultrapassa a cavidade torácica e se estende à região cervical ou ao abdomen, ou ainda quando ele se estende ao hemitorax contra-lateral).

São apresentados vários exemplos destas situações e das dificuldades encontradas bem como das opções para as resolver e que incluem: Lipoblastoma e Quisto Tímico gigante estendendo-se ao hemitorax contra-lateral, Neuroblastomas (ocupando todo um hemitorax ou estendendo-se para o abdomen ou para a região supra-clavicular), Teratomas do mediastino anterior (causando quer dificuldade respiratória quer Síndrome da Veia Cava superior), Lymphoma linfoblástico, Tumor de Askin, Angioma, Linfangioma, etc.



## 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.  
IV Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica.  
Lisboa, 24 de Março de 2000

**Resumo: Objectivo:** Descrição de caso clínico de hérnia diafragmática de Bochdalek de apresentação tardia.

**Doentes e 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, vómitos e sudorese, motivo pelo qual recorre 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 hipocôndrio homolateral. A radiografia do tórax revelava imagem aérea na base do hemitórax afectado.

Para interpretação deste achado, é efectuada radiografia do tórax 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 póstero-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 da inexistência de hipoplasia pulmonar associada.

## UM CASO DE ABCESSO DO PSOAS

Palácios J., Borges C., Carneiro R.C., Furtado J., Jacinto S., Leça A., Carvalho L.  
Serviço de Cirurgia.  
Serviço de Radiologia.  
Unidade de Doenças Infecciosas.  
VII Jornadas de Pediatria do Hospital Condes de Castro Guimarães.  
Estoril, 4 de Maio de 2000.

**Resumo: Objectivo:** Descrição de caso clínico de abcesso do músculo psoas.

**Doentes e Métodos:** Exemplificação com caso clínico. Revisão bibliográfica.

**Resultados:** Os autores apresentam um caso clínico de criança do sexo feminino, raça branca, saudável até 10 dias antes da recorrência ao Serviço de Urgência do nosso hospital.

Apresentava, de início, febre alta (38-39°C), rinorreia serosa e tosse, acompanhadas três dias depois por claudicação e impotência funcional do membro inferior direito, motivo pelo qual recorreu ao Pediatra Assistente. Em virtude de manter queixas com dez dias de evolução e, laboratorialmente, apresentar leucocitose ( $24300 \times 10^3 / \text{ml}$ ) e velocidade de sedimentação de 97 mm, foi referenciada ao nosso hospital.

À entrada encontrava-se febril (39°C), com orofaringe hiperemiada e adenomegalias cervicais. A coxo-femural direita mantinha-se em flexão e rotação externa, sem limitação da abdução, e o joelho direito em flexão, não extensível e sem sinais inflamatórios. Laboratorialmente, existia leucocitose ( $26070 \times 10^3 / \text{ml}$ ) com neutrofilia (76,8 %), e proteína C reactiva de 19 mg/dl. Ecograficamente, o joelho apresentava discreta quantidade de líquido puro no recesso sub-quadricipital.

Com esta sintomatologia, foi internada a 10.1.2000, no Serviço de Doenças Infecciosas, com o diagnóstico de síndrome febril arrastada e gonalgia direita, sendo efectuada investigação laboratorial e ecográfica concordante. Por apresentar renitência nos quadrantes abdominais direitos, foi-lhe pedida ecografia abdominal, que demonstrou pequena colecção líquida não pura no músculo psoas, junto ao pólo inferior do rim direito, compatível com abcesso. A tomografia computadorizada realizada no dia seguinte confirmou o diagnóstico, tendo sido efectuada drenagem da colecção purulenta por lombotomia. A evolução clínica foi favorável, com apirexia logo após início de antibioterapia (clindamicina + gentamicina). No pus foi isolado *Streptococcus  $\beta$ -haemolyticus* do grupo A.

A piomiosite é uma infecção bacteriana do músculo estriado, habitualmente com abcesso, mais frequente em climas tropicais ou países em vias de desenvolvimento, normalmente por foco contíguo, ou em alguns casos decorrente de disseminação microbiana hematogénea, a partir de infecção cutânea ou respiratória. Os agentes mais frequentemente envolvidos são o *Staphylococcus aureus* (melhor prognóstico), as enterobactérias e o *Streptococcus pyogenes*. O quadricípite e o psoas são os músculos mais atingidos. O diagnóstico é ultrassonográfico e/ou por tomografia computadorizada, devendo-se distinguir da artrite séptica da coxo-femural, da osteomielite e do abcesso apendicular. O tratamento antibiótico poderá ser complementado, se abcesso volumoso, com drenagem percutânea guiada ou cirúrgica.

**Conclusões:** O presente caso clínico vem ilustrar uma patologia rara na criança, de evolução favorável por detecção atempada e tratamento eficaz.

## **TRAUMATISMO ABDOMINAL FECHADO COMPLICADO DE HEMATOMA INTRAESPLÊNICO VOLUMOSO. UM CASO DE EVOLUÇÃO FAVORÁVEL COM TRATAMENTO CONSERVADOR.**

Alves R., Alves F., Magalhães J.  
Departamento de Cirurgia Pediátrica  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital D. Estefânia.  
Lisboa, 10, 11 e 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** O traumatismo abdominal fechado provocado por queda accidental de veículos em movimento, origina frequentemente, pelo conjunto de forças associadas, lesão esplénica de vários graus de gravidade com hemoperitoneu secundário. Este tipo de traumatismo, pode ser abordado, consoante as indicações postas pelo cirurgião, como passível de intervenção imediata ou pelo contrário numa perspectiva conservadora.

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 12 anos enviada de uma outra instituição por politraumatismo decorrente de queda de velocípede. Na admissão no nosso hospital, a doente demonstrava ausência de compromisso ventilatório, estabilidade hemodinâmica e normalidade do exame neurológico sumário. Apresentava fractura do cúbito direito e multiplas escoriações do torso. O exame abdominal, evidenciava dor generalizada à palpação, com defesa localizada ao hipocôndrio e flanco esquerdo. Foi realizada ecografia abdominal de urgência que demonstrou sinais de contusão esplénica com presença de lâmina de líquido não puro no espaço periesplénico, perivesical, no FSD e goteiras parietocólicas.

Devido à estabilidade global da doente e ausência de sinais abdominais significativos, decidiu-se optar por uma atitude conservadora com internamento na Unidade de Cuidados Intensivos. A TAC abdominal de controlo, definiu a presença de extenso hematoma intracapsular com 8.0x4.3x8.4cm, envolvendo o hilo e identificando-se apenas dois fragmentos de parênquima na região polar superior e inferior. A evolução clínica, imagiológica e laboratorial favorável permitiu a alta ao 21º dia de internamento sem que houvesse necessidade de instituição de terapêutica transfusional.

Este caso é demonstrativo da acção resolutive do tratamento conservador, mesmo na circunstância de lesão esplénica GIII/GIV, frequentemente associada a indicação cirúrgica imediata.

**Palavras Chave:** Traumatismo abdominal fechado; Hematoma intraesplénico; Tratamento conservador.

## ANGIOMAS - CIRURGIA QUANDO E PORQUÊ ?

Gentil Martins A., Espanha M.  
Departamento de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia e Serviço de Pediatria - IPOFG - Lisboa  
II Jornadas do Departamento de Medicina  
Lisboa 10 a 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** O objectivo deste trabalho é demonstrar o papel e a oportunidade da cirurgia na terapêutica dos angiomas.

São apresentados exemplos típicos das várias situações, distinguindo-se a história natural dos verdadeiros angiomas (com a sua capacidade de regressão espontânea) daquela que corresponde às malformações artério-venosas, situações habitualmente de muito maior gravidade clínica.

Mostram-se angiomas de dimensões e localizações variadas, com ou sem complicações, estas exigindo orientação específica. Referem-se as alternativas ao tratamento cirúrgico e discutem-se, exemplificando, as várias situações clínicas, que devem tomar em consideração não só factores relacionados directamente com as características das lesões mas também os aspectos psico-sociais envolvendo os Doentes e a Família.

**Concluindo:** A Cirurgia mantém um papel fundamental na terapêutica destas lesões, quer deva ser utilizada numa fase precoce da evolução do processo quer após ter aguardado a possível regressão espontânea das lesões.

## ENTEROCOLITE NECROSANTE ESTADIO III B PRECOCE EM RNMBP

Alves R., Alves F., Chaves F., Duarte L., Magalhães J., Vieira Amaral J.A.  
Departamento de Cirurgia  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia.  
Lisboa, 10 a 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo** : Os autores apresentam um caso clínico de enterocolite necrosante em RNMBP com estadio IIIB (critérios de Bell modificados), de desenvolvimento precoce e com quadro clínico de rápida progressão até à perfuração intestinal.

O RN foi operado no quarto dia de vida tendo feito ressecção intestinal segmentar com anastomose termino-terminal. O período pós-operatório decorreu sem complicações, tendo o doente alta clínica da UCIN do H.D.E. aos dezasseis dias de vida.

Recém-nascido fruto de gravidez gemelar, IG IIP, vigiada de 31 semanas, mãe com 34 anos não consanguínea. Parto distócico por cesareana motivada por oligoâmnios. Índice de Apgar 1'=7, 5'=8 e PN de 1225 gr. Foram administradas duas doses de dexametasona antenatal.

Por dificuldade respiratória, foi submetido a ventilação convencional durante as primeiras doze horas de vida. Foi também diagnosticado um quadro de anemia neonatal por transfusão feto-fetal, pelo que foram prescritas três unidades de concentrado eritrocitário. Foi também colocado um cateter na veia umbilical para permitir todos os aportes endovenosos.

No final do primeiro dia de vida, por suspeita de sepsis, iniciou antibioterapia empírica com ampicilina e cefotaxima endovenosas, embora os parâmetros laboratoriais infecciosos fossem sempre negativos.

No decorrer do segundo dia de vida, por agravamento do estado clínico com distensão abdominal, resíduo gástrico com conteúdo bilioso e instabilidade térmica foi pedido um estudo analítico e imagiológico ao doente. Verificou-se a existência de um volumoso pneumoperitoneu, sem motivar dificuldade na excursão diafragmática e sem alterações analíticas acompanhantes.

Perante este quadro clínico e laboratorial, o doente foi transferido para a UCIN do nosso hospital com diagnóstico de NEC complicada de perfuração intestinal e pneumoperitoneu.

À entrada, encontrava-se estável hemodinamicamente, sem SDR patente, sob ventilação espontânea mantendo, no entanto, uma distensão abdominal apreciável.

Devido à ausência de parâmetros infecciosos e à estabilidade global do doente, colocou-se a hipótese de pneumoperitoneu residual, secundário a perfuração intestinal já coberta e selada. Por essa razão, realizou-se uma punção evacuadora na fossa ilíaca direita. Porém, cerca de oito horas depois, voltou a manifestar-se a presença de um pneumoperitoneu massivo, o que excluiu a hipótese admitida anteriormente.

Em consequência, foi colocada a indicação operatória formal. Foi realizada uma laparotomia transversa infraumbilical à direita que demonstrou a existência de líquido ascítico amarelo escuro com uma perfuração ileal distal única a cerca de vinte centímetros da válvula ileo-cecal devido a provável perfuração de Divertículo de Meckel. Fez-se uma ressecção segmentar da zona perfurada, com cerca de cinco centímetros de extensão, com anastomose termino-terminal em dois planos com vicryl 5/0. A revisão do restante intestino, demonstrou a ausência de zonas de isquémia, de lesões de pneumatose e de outros segmentos com perfuração evidente.

O período pós-operatório imediato decorreu sem complicações, estando o doente sob ventilação mecânica durante trinta e seis horas. Nesse mesmo período, por apresentar hipoalbuminémia, fez quatro transfusões de albumina. Por icterícia neonatal, onde se verificou um valor máximo de bilirrubina total de 11.8 g/dl, foi submetido a fototerapia durante quarenta e oito horas. Iniciou aporte entérico com leite semi-digerido ao sétimo dia de pós-operatório com boa tolerância.

Foi diagnosticada Persistência do Canal Arterial após o quinto dia de vida, sem aparente repercussão hemodinâmica.

O recém-nascido, teve alta clínica da Unidade ao décimo sexto dia de vida, em aporte entérico exclusivo encontrando-se clinicamente bem ao ano de vida.

## ICONOGRAFIA DE UMA EQUIPA DE URGÊNCIA CIRÚRGICA PEDIÁTRICA

Palácios J., Rodrigues L., Serafim Z.  
Departamento de Cirurgia. Hospital de Dona Estefânia.  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia.  
Lisboa, Fevereiro 2000.

**Resumo: Objectivo:** Ilustrar um ano de actividade numa equipa de urgência de hospital pediátrico central.

**Doentes e Métodos:** Vinte doentes admitidos na Equipa B de Cirurgia do Hospital de Dona Estefânia de Outubro de 1998 a Setembro de 1999.

**Resultados:** O grupo nosológico dos acidentes é ilustrado com encarceramento de dedo em ralo de lavatório. No campo de doenças infecciosas, é mostrado um kérion. A ortopedia está representada por duas luxações (um dedo da mão e um cotovelo) e por uma síndrome de Volkmann. Do foro da cirurgia plástica, encontraram-se dois recém-nascidos com bridas amnióticas nos membros inferiores. Nas afecções urológicas achou-se um hidrocelo multi-septado sob tensão. A neurocirurgia esteve presente com um mielo-meningocelo lombar. Na patologia abdominal de referir uma invaginação intestinal incompletamente reduzida por clister opaco, uma doença de Hirschsprung complicada de volvo, uma hérnia de Bochdalek esquerda de apresentação tardia, duas complicações de íleos meconiais, uma atresia do esófago, uma complicação de enterocolite necrosante e duas malformações ano-rectais. No que diz respeito às iatrogenias, apresenta-se um pneumotórax, um pneumoperitoneu e uma peritonite química pós-colostograma. Finaliza-se com um caso de necrose intestinal extensa num pós-operatório.

**Conclusões:** Importância da utilização da imagem no diagnóstico, investigação, terapêutica e divulgação da patologia cirúrgica pediátrica de urgência.

## LESÕES IATROGÉNICAS NEONATAIS DE RESOLUÇÃO CIRÚRGICA

Palácios J., Pratas Vital V., Alves R., Duarte R., Pascoal J.  
Departamento de Cirurgia.  
4.ª Gala de Internos.  
Lisboa, 11 Outubro de 2000.

**Resumo: Objectivo:** Apresentação de lesões iatrogénicas neonatais incomuns de resolução cirúrgica.

**Doentes e Métodos:** Quatro recém-nascidos internados no Hospital de Dona Estefânia em 1999 e 2000.

**Resultados: Caso 1:** Recém-nascido submetido a paracenteses evacuadoras múltiplas, às quatro semanas, por insuficiência hepática e ascite resistente. Operado, aos seis meses, no decurso de episódio de oclusão intestinal, tendo-se efectuado ressecção de segmento sigmoideu estenótico (coberto por epíploon), seguida de anastomose término-terminal.

**Caso 2:** Recém-nascido com asfixia neonatal grave, sem reflexos de sucção / deglutição, sendo-lhe realizada gastrostomia de Stamm. Após três dias, por obstrução duodenal, é reoperado, verificando-se a presença de franja epiplóica ancorada a gastrostomia, traccionando o cego (justa-hepático), com bridas de Ladd. Efectuou-se libertação de epíploon e lise de bridas.

**Caso 3:** Recém-nascido operado a íleus meconial, sendo-lhe efectuada ileotomia evacuadora, seguida de ileostomia em topos separados. Reoperado três semanas depois por enterite ileal perfurada justa-ileostomia proximal, tendo-se verificado a existência de hérnia interna (não identificada aquando de cirurgia inicial), que condicionava compromisso vascular deste segmento. Foi efectuado encerramento de brecha mesentérica, ressecção ileal segmentar e remontagem de ileostomia.

**Caso 4:** Recém-nascido com cordão umbilical espesso laqueado por duas molas justa-abdominais. No segundo dia de vida, por oclusão ileal, foi operado, verificando-se a existência de atresia ileal terminal tipo II (justa-umbilical), com cego amputado por mola. Efectuou-se ileostomia, colostomia ascendente e herniorrafia umbilical.

**Discussão e Conclusões:** No caso 1, como resultado de paracenteses terapêuticas, resultou perfuração coberta de cólon sigmoideu, com estenose segmentar grave. No caso 2, após gastrostomia para apoio nutricional, tornou-se sintomática má-rotação intestinal incompleta. No caso 3, como resultado de não correcção inicial de hérnia interna, resultou compromisso vascular do topo proximal de ileostomia, levando a perfuração intestinal. No caso 4, por esmagamento cecal com molas de laqueação umbilical, resultou amputação de órgão.

## EXPERIÊNCIAS E PROJECTOS EM CIRURGIA PEDIÁTRICA

Gentil Martins A.  
Serviço de Cirurgia - Departamento de Cirurgia  
Povoa do Varzim - 2000

**Resumo:** A Cirurgia Pediátrica é um campo privilegiado para a execução da Cirurgia Ambulatória, sendo bem conhecidos os inconvenientes da hospitalização, com os seus traumas psicológicos e os seus riscos acrescidos de infecções por bactérias resistentes.

Numerosas patologias são de execução rápida e segura, realizadas em organismos jovens e por isso mesmo habitualmente saudáveis. Com uma selecção criteriosa, tendo em conta as patologias, o meio sócio cultural e a acessibilidade ao hospital no caso de surgirem complicações, pode afirmar-se ser uma Cirurgia segura e certamente mais económica. Segundo as estatísticas internacionais a necessidade de internamente não excederá os 1 a 2%.

Embora não em instalações próprias, a sua execução processou-se no Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil desde 1960 e no Hospital de D. Estefânia, a partir de 1968, os doentes recuperavam, até á alta, em 2 pequenas salas Situadas á entrada do bloco operatório.

Analisando os mapas operatórios do HDE e tomando apenas como parâmetros a idade, o tipo de cirurgia e a distância ao Hospital poderíamos concluir:

Ortopedia:	Impossibilidade: técnica 47% - Social 7%; Possível 43%
Cirurgia Pediátrica, em Geral:	Impossibilidade: técnica 27% - Social 28% : Possível 45%
Urologia e Cirurgia Plástica:	Impossibilidade: técnica 39% - Social 21% - Possível 40%
ORL -	Impossibilidade: técnica 16% - Social 32% - Possível 52%

Esta cirurgia pressupõe e justifica um trabalho de Equipa multidisciplinar, devidamente programado e individualizado, de preferencia em instalações próprias, utilizando critérios bem definidos e protocolizados, sem no entanto perder de vista que cada doente é alguém que importa respeitar na sua individualidade e condicionalismos. É assim uma cirurgia segura, possível em cerca de metade dos doentes em idade pediátrica, mais satisfatória para Doentes e Pais e até mais económica.



## QUISTO BRONCOGÉNICO COM LOCALIZAÇÃO SUBCUTÂNEA

Lucas A.P., Sousa Santos A.  
Departamento de Cirurgia  
Congresso da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica  
Luso 23-25 de Novembro de 2000

**Resumo:** Os quistos broncogénicos são estruturas anómalas com origem embriológica na árvore traqueo-brônquica. Situam-se preferencialmente no pulmão e mediastino, tendo sido descritos casos com outras localizações, como no pericárdio, retroperitонеu, tiróide e tecido celular subcutâneo.

Estão descritos na literatura 44 casos de quistos broncogénicos subcutâneos, quase todos na região supra-esternal ou sobre o *manubrium* esternal e apenas 4 na região escapular.

**Caso Clínico:** Criança de 7 anos de idade, sexo masculino, antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Recorre à consulta de Cirurgia Pediátrica por um nódulo na região escapular direita que, há cerca de um mês, drenou um líquido purulento, após o que cicatrizou, mantendo-se contudo o nódulo subcutâneo. À observação palpava-se um nódulo sobre o bordo superior da omoplata direita, com cerca de 1 cm de diâmetro, de consistência dura, móvel em relação aos planos profundos, doloroso à palpação mas sem sinais inflamatórios da pele. Colocaram-se as hipóteses diagnósticas de quisto epidermóide ou adenomegália, procedendo-se à excisão total da lesão.

O exame histopatológico revelou uma "formação quística com 2,2x1 cm, revestido por epitélio misto, em parte pavimentoso estratificado, em parte cilíndrico ciliado, com células caliciformes, correspondendo a um quisto broncogénico".

**Discussão:** O diagnóstico de quisto broncogénico subcutâneo é na maioria das vezes histológico. Várias hipóteses se colocam, para explicarem a presença de epitélio respiratório subcutâneo: sequestração mecânica de botões da traqueia primitiva quando da fusão dos arcos mesenquimatosos direito e esquerdo; migração de botões traqueais para a área pré-esternal antes da fusão dos arcos mesenquimatosos esternais; transplante de tecido da traqueia na pele por via linfática ou hematogénia; desenvolvimento *in situ* de mucosa de tipo respiratório por metaplasia de tecido cutâneo maduro ou de tecido branquial com diferenciação primária anómala.

O diagnóstico diferencial dos quistos broncogénicos subcutâneos faz-se com adenomegália, quisto epidermóide, quisto do canal tireoglossal, quisto branquial, glandula salivar ectópica e teratoma. Neste caso clínico, pela localização do nódulo, foram colocadas as hipóteses de adenomegália e de quisto epidermóide.

## DERRAMES PLEURAI COMPLICADOS.UMA EXPERIÊNCIA CONJUNTA.

Alves R., Pratas Vital V., Lopes B., Magalhães J.

Serviço de Pediatria 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica - Serviço 2 - Departamento de Medicina

IV Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria Médica e Cirurgia Pediátrica

Lisboa, 23 a 25 de Março de 2000

VII Jornadas de Pedlatria do Hospital Condes Castro Guimarães

Cascais, 4 e 5 de Maio de 2000

II Reunião de Broncologia Pediátrica

Lisboa, 23 a 25 de Novembro de 2000

**Resumo: Objectivos:** Não existe consenso actual sobre a melhor forma de otimizar no tempo as modalidades terapêuticas disponíveis nos derrames parapneumómicos complicados, devido à paucidade de estudos prospectivos e randomizados publicados. Os Autores apresentam uma série conjunta de casos de derrames pleurais parapneumómicos tratados de forma multidisciplinar pelo Serviço de Pediatria 2 e pelo Serviço de Cirurgia do nosso hospital no período compreendido entre 1995 e 2000.

**Métodos:** Análise retrospectiva de Processos Clínicos de doentes tratados de acordo com um Protocolo de Actuação, elaborado conjuntamente.

**Resultados:** No período descrito, foram tratados 46 casos de derrame pleural, dos quais 17 casos foram considerados complicados (Estadio II/III) e 10 doentes foram submetidos a intervenção cirúrgica. A distribuição por sexos foi semelhante. Notou-se uma maior prevalência em doentes com idade inferior a 24 meses. Os doentes permaneceram com sintomatologia na comunidade uma média de 6.1 dias (limites: 1-9 dias). O tempo de internamento na primeira instituição hospitalar, antes da transferência para o HDE, foi de 7.8 dias em média (limites: 1-16 dias). Seis dos doentes submetidos a intervenção cirúrgica, foram transferidos de hospitais distritais do Sul e Ilhas. No HDE, onde foi realizado o tratamento definitivo, o período médio de internamento foi 35.6 dias (limites: 12-78 dias). Do total dos doentes considerados, foram realizados os seguintes procedimentos: toracentese em 24 casos (52%); drenagem torácica em 17 casos (36.9%); desbridamento/descorticação pleural em 10 casos (21.7%). Este último procedimento, foi realizado em média ao 19º dia de evolução da doença, tendo decorrido entre o 2º e o 23º dia de internamento no HDE. O tipo de intervenção cirúrgica escolhida foi o desbridamento pleural com drenagem em 6 casos e a descorticação pleural formal com drenagem em 4 casos. A drenagem pleural pós-operatória, permaneceu em média 72 horas (limites: 2-6 dias). Registou-se em apenas três casos, positividade no exame cultural do exsudado pleural e um caso de positividade na hemocultura. A estirpe bacteriana identificada foi o *S. Pneumoniae*. A duração do tratamento dos diversos esquemas de antibioterapia foi entre 10 e 21 dias, de acordo com a resposta clínica do doente. Não foram descritas complicações cirúrgicas major e não houve mortalidade.

**Conclusões:** Na nossa série, os doentes tiveram um longo período de permanência na comunidade o que motivou formas de apresentação da doença em estadios avançados, a utilização de múltiplos esquemas de antibioterapia e referência tardia à cirurgia. O racional da abordagem destes doentes deverá ser o diagnóstico precoce, a toracentese evacuadora e diagnóstica, o seguimento imagiológico e a utilização das técnicas existentes no hospital de referência, de acordo com um Protocolo de Actuação específico, visando um seguimento clínico padronizado, pondo em discussão as diversas opções terapêuticas médicas e cirúrgicas de acordo com o estadiamento da doença e a sua natureza etiológica.

## CIRURGIA DA PTOSE PALPEBRAL CONGÉNITA. ANÁLISE RETROSPECTIVA DOS ÚLTIMOS 5 ANOS

Rodrigues P., Brito C., Toscano A., Mesquita J.

Unidade de Oftalmologia do Hospital de Dona Estefânia e Unidade de Oftalmologia Pediátrica e Estrabismo do Serviço de Oftalmologia do Hospital de S. José

XLIII Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia.

Vilamoura, Dezembro de 2000

**Resumo: Introdução e Objectivos:** A ptose palpebral congénita pode estar associada a outras anomalias oculares ou sistémicas. Em 75 a 80% dos casos trata-se de uma ptose congénita simples. Os autores analisam retrospectivamente os resultados da cirurgia da ptose congénita realizada nos últimos 5 anos pelas Unidades de Oftalmologia do Hospital de S. José e Hospital de D. Estefânia, pretendendo avaliar a eficácia da metodologia cirúrgica seguida.

**Material e Métodos:** Foram estudados os processos clínicos de 40 crianças, 15 do sexo feminino e 25 do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 11 meses e os 15 anos (média de 4,4 anos). No total 37 (92,5%) apresentavam ptose congénita simples e 3 (7,5%) ptose congénita complicada, sendo unilateral em 34 (85%) casos e bilateral em 6 (15%). A atitude cirúrgica dependeu do tipo e grau de ptose, e da acção do levantador da pálpebra superior. Em 31 casos foi efectuada a ressecção do levantador da pálpebra e em 9 suspensão ao frontal. Optou-se por esta técnica quando a acção do músculo era fraca ou nula.

**Resultados:** Na técnica de ressecção do levantador da pálpebra obteve-se um bom resultado em 28 casos (70%) e três casos (7,5%) necessitaram de reintervenção por hipocorreção. Na técnica de suspensão ao frontal obteve-se bom resultado em cinco casos (12,5%) e em quatro (10%) foi necessário reintervir por hipocorreção. Não se registaram casos de hipercorreção ou outras complicações.

**Conclusões:** A cirurgia de correção da ptose palpebral congénita apresenta uma boa taxa de sucesso, com baixo índice de complicações no pós-operatório. Salientam-se melhores resultados em associação com melhor função muscular e com a ressecção do levantador da pálpebra.

## DESENVOLVIMENTO DA VISÃO

Brito C.  
Unidade de Oftalmologia.  
Reunião Clínica do Serviço de Pediatria do Hospital de São Francisco Xavier.  
Lisboa, Abril de 2000

**Resumo:** A função visual é uma actividade complexa que depende do bom desenvolvimento ocular e do sistema nervoso. Neste trabalho procedeu-se a uma revisão teórica sobre o tema.

Descreve-se sucintamente a fisiologia do sistema visual, referindo-se aspectos anatómicos e principais funções que compõem a visão mono e binocular e respectiva interacção.

Revêem-se as principais etapas do desenvolvimento da visão, dando especial ênfase aos períodos críticos e à dinâmica da maturação. É salientada a importância das aquisições nos primeiros meses de vida e a elevada sensibilidade à privação visual durante esta fase, assim como a potencial capacidade de recuperação no mesmo período.

Estabelece-se a ligação entre o desenvolvimento psicomotor geral e o desenvolvimento visual, principalmente no que se refere às interferências negativas que a deficiência e a dificuldade visuais possam implicar na aquisição de outras competências.

Discutem-se as várias formas de avaliar a visão consoante os grupos etários e apontam-se os sinais de alerta de perturbação visual, desde o recém-nascido até à criança visualmente madura.

Define-se deficiência visual, indicando-se as principais causas e meios terapêuticos disponíveis.

Realça-se, por fim, a importância da detecção da ambliopia dada a sua elevada incidência e natureza potencialmente reversível, quando precocemente tratada, e defende-se a necessidade do rastreio em idade pré-escolar.

## ANOMALIAS OCULARES CONGÊNITAS

Brito C.  
Unidade de Oftalmologia.  
Reunião Clínica do Serviço de Pediatria do Hospital de São Francisco Xavier.  
Lisboa, Abril de 2000

**Resumo:** A malformação ocular é rara quando comparada com a de outros órgãos ou sistemas, no entanto, coexiste frequentemente com patologia malformativa sistémica, em especial no que diz respeito a anomalias congénitas do sistema nervoso central, membros e auriculo-faciais.

A detecção de uma anomalia ocular congénita pode constituir um sinal revelador de outra doença, assim como contribuir para a orientação diagnóstica em Pediatria. Por outro lado, o envolvimento ocular por vezes só é diagnosticado após um exame oftalmológico dirigido, no contexto do estudo de síndromes polimalformativas ou de outra situação clínica.

Certas malformações oculares arrastam consequências funcionais na visão que podem repercutir-se no desenvolvimento sensorial, motor e psicológico da criança.

Tendo como princípio os motivos enumerados referem-se brevemente aspectos epidemiológicos e embriológicos relacionados com o tema. Abordam-se de seguida, e de forma ordenada, as várias anomalias que podem ocorrer ao nível do esboço ocular, estruturas do globo, nervo óptico e órbita-palpebrais. É dado especial ênfase às situações que pela gravidade, frequência ou significado patológico se tornam mais importantes nas especialidades pediátricas. Sucintamente é referida a semiologia relevante e sugestiva. Pretende-se, ainda, realçar a importância do diagnóstico precoce no prognóstico visual de situações como a catarata e o glaucoma congénitos, causas importantes de deficiência visual e potencialmente controláveis se devidamente acompanhadas.

## PERSPECTIVAS DO ESTUDO DA DIABETES OCULAR NUMA CONSULTA PEDIÁTRICA

Rodrigues P., Nepomuceno J., Brito C., Mesquita J.  
Unidade de Oftalmologia.  
XLIII Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia.  
Vilamoura, Dezembro de 2000

**Resumo: Introdução:** A duração da diabetes mellitus é um factor de risco no aparecimento de complicações oculares. A prevalência da retinopatia diabética é praticamente nula antes dos 10 anos de idade independentemente da duração da doença, atingindo os 98% após os 15 anos de evolução. Na idade pediátrica outras manifestações oculares associadas são, igualmente, raramente detectadas.

**Material e Métodos:** Na Consulta de Oftalmologia Pediátrica do Hospital de D. Estefânia avaliámos 62 crianças com diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1, no intervalo de tempo compreendido entre 1 de Janeiro de 1999 e 31 de Junho de 2000. As idades oscilaram entre os 3 e 17 anos (média 11,8 anos), sendo 29 casos do sexo feminino e 33 do sexo masculino. O período de evolução da doença variou entre 6 meses e 16 anos (média de 6,2 anos).

**Resultados:** Na população estudada constatámos uma incidência de 6,4% de lesões oculares. Nomeadamente, verificámos 1 caso (1,6%) de retinopatia de fundo, numa adolescente de 17 anos de idade e 11 anos de evolução da doença, e 3 casos (4,8%) de catarata bilateral (em doentes com mais de 10 anos).

**Conclusão:** Na diabetes juvenil a probabilidade de ocorrência de lesões oculares precoces é baixa. Exceptuando a catarata que pode ocorrer com alguma precocidade, a retinopatia clínica é raramente demonstrável antes do início da puberdade. Em estudos subsequentes o recurso a amostras de maior dimensão poderá contribuir para uma melhor valorização dos resultados obtidos.

## EXOTROPIA - CLASSIFICAÇÃO E PATOGENIA

Brito C., Toscano A., Nepomuceno J., Rodrigues P.  
Unidade de Oftalmologia do Hospital de Dona Estefânia e Unidade de Oftalmologia Pediátrica e Estrabismo do Serviço de Oftalmologia do Hospital de S. José  
II Congresso Internacional de Cirurgia do Estrabismo.  
Coimbra, Junho de 2000

**Resumo:** O exodesvio consiste na posição anómala dos eixos visuais em divergência. Pode ser latente, evidenciando-se quando se interrompe a fusão (exoforia) ou manifesto, se a capacidade fusional é insuficiente para o corrigir (exotropia). Quando se verifica uma alternância entre estados fala-se em exotropia intermitente, que frequentemente evolui para exotropia constante se não tratada.

As teorias mais recentes sobre a patogenia dos exodesvios patológicos derivam da combinação dos conceitos propostos por Duane (1896) e Bielchowsky (1934). Estabelecem que ocorre uma combinação de factores inervacionais (variações da inervação de convergência ou desequilíbrio convergência/divergência) e factores mecânicos e anatómicos (desalinhamento básico, exposição anatómica). Na criança o funcionamento exuberante do mecanismo de convergência pode mascarar um exodesvio básico para perto, ocorrendo o pseudoexcesso de convergência descrito por Burian (1958) e detalhadamente analisado por Kushner (1988) que realça a força dos mecanismos de fusão.

O sistema classificativo dos exodesvios não é uniforme. De modo geral o estrabismo divergente divide-se em exotropia primária e secundária, subdividindo-se esta em infantil, sensorial e consecutiva. A exotropia primária pode ser infantil ou de início mais tardio (intermitente).

A exotropia primária intermitente é a entidade clínica mais frequente. De acordo com a classificação proposta por Burian (1966), consoante as diferenças do ângulo de desvio longe/perto, o valor da relação convergência acomodativa/acomodação e a resposta à eliminação da convergência tónica fusional pela oclusão monocular prolongada, divide-se em exotropia básica, insuficiência de convergência, excesso de divergência e pseudoexcesso de divergência.

## SÍNDROME DE DUANE

Nepomuceno J., Brito C., Mesquita J.C.  
Unidade de Oftalmologia.  
XIV Curso Internacional de Estrabismo – Colóquios de Oftalmologia.  
Lisboa, Abril de 2000

**Resumo:** O síndrome de retracção de Duane (ou de Stilling-Turck-Duane) clinicamente sistematizado por este último em 1905, caracteriza-se por uma limitação nos movimentos oculares horizontais associada à retracção do globo ocular, estreitamento da fenda palpebral e, frequentemente, rotação vertical na tentativa de adução do globo ocular envolvido.

Fisiopatologicamente as manifestações clínicas explicam-se pela existência de uma contracção simultânea dos músculos rectos horizontais – interno e externo – consequência da inervação anómala do recto externo por fibras do III par craniano (motor ocular comum).

Apesar de a sua etiologia ser incerta, teorias mais recentes sugerem na origem desta inervação aberrante do recto externo esteja uma anomalia ao nível do tronco cerebral (agenésia do núcleo do VI par).

Trata-se de um tipo raro de estrabismo, maioritariamente unilateral e esporádico. Pode associar-se a anomalias oculares, como variadas malformações. As anomalias extra-oculares, mais raras, incluem a surdez sensorial congénita, anomalia de Klippel-Feil, síndrome de Goldenhar e múltiplos síndromes malformativos cardíacos e dos membros. A associação do síndrome de Duane, anomalia da Klippel-Feil e labirintite congénita constituem o síndrome de Wildervanck.

Habitualmente verifica-se um desenvolvimento normal da visão binocular, frequentemente à custa de uma postura viciosa da cabeça. No entanto, a ambliopia pode ocorrer, sendo frequentemente refractiva.

A abordagem terapêutica deve ser individualizada considerando quatro factores: alinhamento horizontal em posição primária, posição da cabeça, grau de retracção do globo ocular e importância dos desvios verticais (*upshoot, downshoot*).



## MANIFESTAÇÕES OFTALMOLÓGICAS DA NEUROFIBROMATOSE

Nepomuceno J., Brito C., Mesquita J.  
Unidade de Oftalmologia.  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia.  
Lisboa, Fevereiro de 2000  
XLIII Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia.  
Vilamoura, Dezembro de 2000

**Resumo: Introdução:** Das quatro formas clinicamente reconhecíveis de doença, a neurofibromatose tipo 1 ou doença de von Recklinghausen corresponde a 90% dos casos. Entre os critérios de diagnóstico deste tipo encontram-se manifestações oftalmológicas: dois ou mais hamartomas da íris (nódulos de Lisch), glioma do nervo ou quiasma óptico, lesões ósseas distintas da órbita (como a displasia do esfenoide) e neurofibroma plexiforme palpebral.

**Material e Métodos:** Na Consulta de Oftalmologia Pediátrica do Hospital de D. Estefânia observámos 24 crianças que clinicamente preenchiam os critérios de diagnóstico, de neurofibromatose de tipo 1, e avalíamos as repercussões da doença a nível ocular e anexial. As suas idades estavam compreendidas entre os 2 e 16 anos, sendo 13 do sexo feminino e 11 do sexo masculino. O período médio do seguimento efectuado foi de 18 meses.

**Resultados:** Constatámos a presença de nódulos de Lisch em 5 crianças (20,8%), todas com mais de 6 anos de idade. Relativamente a restantes lesões tumorais, verificou-se a existência de neurofibroma orbitário em 2 casos (8,3%), neurofibroma plexiforme palpebral em 2 casos (8,3%) e glioma do nervo óptico em 3 casos (12,5%).

**Conclusão:** O exame oftalmológico pode ser determinante no estabelecimento do diagnóstico de neurofibromatose tipo 1, dada a elevada prevalência de manifestações da doença nestas estruturas. Torna-se, ainda, fundamental na detecção precoce e tratamento de potenciais lesões oculares.

## RONCOPATIA E SINDROME DE APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO NA CRIANÇA

Rebelo V., Acosta L., Martins I., Carvalho C., Melo A., Uma M., Calado V.

Serviço de Otorrinolaringologia – Departamento de Cirurgia

Revista da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial nº2; vol. 38; Junho 2000

**Resumo:** Roncopatia e síndrome de apneia obstrutiva do sono na criança, são causas importantes de distúrbios do sono, de modificações do comportamento diurno e de alterações hemodinâmicas. Podendo ter várias causas, estão na sua grande maioria associados na criança a amígdalas hipertróficas e hipertrofia de vegetações adenóides. Foi feito um estudo retrospectivo em 25 crianças que recorreram à consulta de ORL por queixas de roncopatia e apneias durante o sono e com uma resposta afirmativa à pergunta: “a criança ressona todas as noites?”. Mais de metade das crianças iniciaram a sua sintomatologia antes do 1.0 ano de vida em associação com apneias obstrutivas.

A adenoamigdalectomia mostrou uma resolução da sintomatologia clínica durante um período de “follow-up” que se estendeu para além de 6 meses.

**Palavras-Chave:** Roncopatia; síndrome apneia obstrutiva do sono.

## **RASTREIO UNIVERSAL DA AUDIÇÃO NEONATAL UM PEQUENO TESTE PARA O AUDIOLOGISTA, UM GRANDE PASSO PARA A HUMANIDADE?**

Monteiro L., Calado V.

Serviço Otorrinolaringologia - Departamento de Cirurgia

"Revista da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial". n.º 4; vol. 38; Dezembro 2000; 271-281

**Resumo:** O Rastreio Universal da Audição Neonatal (RUAN) tem sido um objectivo que várias gerações de audiologistas, otorrinolaringologistas e pediatras têm tentado ao longo dos anos. Os autores fazem uma revisão dos principais métodos utilizados para a avaliação da audição dos recém-nascidos, bem como das dificuldades encontradas e limitações da sua utilização.

Desde o início da década de noventa têm vindo a ser implementados verdadeiros métodos de detecção precoce e universal da surdez infantil, utilizando métodos fisiológicos tais como os potenciais evocados auditivos e as otoemissões acústicas (clássicos e automáticos).

Neste artigo são descritos os artigos mais significativos que justificam e fundamentam a necessidade de diagnóstico precoce da hipoacusia sensorioneural significativa com vista a iniciar precocemente (antes dos seis meses de idade) a reabilitação auditiva.

O objectivo final de todo o rastreio universal da audição neonatal é permitir às crianças com deficiência auditiva uma melhor oportunidade de integração escolar e social, independentemente do grau de deficiência auditiva. A reabilitação precoce, contribui para que a criança com hipoacusia significativa adquira e desenvolva as suas competências linguísticas de um modo aproximado ao das crianças com audição normal.

As directivas do "European Consensus Development on Neonatal Hearing Screening" e do "Joint Comitee on Infant Hearing" recomendam que se implementem rastreios de audição neonatal, proporcionando aos jovens cidadãos todas as oportunidades de desenvolvimento e integração social que as novas tecnologias disponíveis permitem.

## IMAGEM EM ESTOMATOLOGIA

Malheiro R., Pinheiro J., Fernandes A., Tolentino M., Nunes A.  
Unidade de Estomatologia.  
II Jornadas do Departamento de Medicina do HDE  
Lisboa – Fevereiro de 2000

**Resumo:** Os autores debruçam-se sobre aspectos imagiológicos específicos da área ortognática-ortodôncica da Estomatologia.

Referem o recurso obrigatório: ao estudo fotográfico da face e cavidade oral, em posições tradicionais; ao estudo radiológico da face, por telerradiografia craniofacial de perfil esquerdo, executada em cefalostato, por radiografia de frente e por ortopantomografia; ao registo das arcadas dentárias e sua relação, em modelos de gesso.

Consideram que estes exames são o mínimo para se proceder a estudo clínico, do foro científico, das dismorfias faciais/disarmonias dentomaxilares. A partir destes exames se procede, também, a estudo cefalométrico *multifactorial, ponderado*. É o estudo cefalométrico que quantifica as anomalias clinicamente objectiváveis, melhor distinguindo as alterações predominantemente esqueléticas, das predominantemente dentárias ou mistas. É ainda por recurso à cefalometria que se determinam os padrões de comportamento muscular, se delinea a previsão do crescimento e se estabelecem objectivos terapêuticos. É a análise clínica global, em que os estudos cefalométricos constituem charneira, que permite melhor discernir as necessidades terapêuticas.

Estes comentários são tecidos sobre casos clínicos concretos.

## QUADROS CLÍNICOS CURIOSOS E MENOS FREQUENTES EM ESTOMATOLOGIA

Malheiro R., Pinheiro J., Fernandes A., Nunes A., Tolentino M.  
VI Reunião de Inverno da Academia Portuguesa de Medicina Oral  
Lisboa 31 de Março e 1 de Abril de 2000

**Resumo:** Baseados na projecção sistemática de diapositivos de quadros clínicos, os autores apresentam entidades sindrómicas menos frequentes da patologia orofacial.

Debruçam-se, nomeadamente, sobre o grande grupo das displasias fibrosas e do querubismo, fendas faciais, anquilose temporo-mandibular pós-traumática, o sarcoma da infância e a estomatite aftosa major da criança.

## ÉTICA E MORTALIDADE

Vale M.C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos  
*Acta Pediatr Port* 2000; 31 (2): 97-99

**Resumo:** Artigo de reflexão, numa perspectiva ético-filosófica, sobre diferentes aspectos vivenciais do corpo clínico de uma unidade de cuidados intensivos pediátricos, face ao doente pediátrico em situação terminal, sublinhando a inquietação e desassossego com que diariamente procede aos processos de tomada de decisão.

Abordam-se aspectos de interioridade da equipa clínica que, ao privilegiar o suporte parental, não deve descurar a sua própria integridade psíquica e equilíbrio emocional, sem os quais a sua missão estará irremediavelmente comprometida.

## ARTRITE CRÓNICA JUVENIL. EVOLUÇÃO RARA E LETAL

Correia M.\* , Reis S.\* , Ramos J.\* , Marques A.\* , Gomes M.\*\* , Barata D.\* , Vasconcelos C.\*

\* Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital de Dona Estefânia

\*\* Instituto Português de Reumatologia

*Congresso de Cuidados Intensivos Pediátricos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP  
Porto, Dezembro de 2000*

**Resumo:** Apresenta-se o caso clínico de uma forma de evolução pouco comum e fatal de Artrite Crónica Juvenil. Tratava-se de uma adolescente do sexo feminino, 15 anos de idade, filha adoptiva, com diagnóstico de artrite sistémica juvenil crónica grave resistente à terapêutica. A doença complicara-se de amiloidose secundária e insuficiência renal crónica, condicionando atraso estaturó-ponderal ( peso e altura < P3 ) e deformidades graves das articulações periféricas e coluna.

Foi internada na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia a 23 de Setembro de 2000, por hematúria macroscópica maciça de difícil controlo terapêutico. À entrada apresentava palidez cutâneo-mucosa acentuada, com estabilidade hemodinâmica, dor intensa da região supra-púbica e globo vesical com limite superior acima da cicatriz umbilical. Analiticamente apresentava anemia normocítica, normocrómica ( Hb = 5.8 gr/dl ), insuficiência renal ( creatinina: 1,2 mg/dl, ureia: 97 mg/dl ), acidose metabólica, hipoalbuminémia e as provas de coagulação dentro dos parâmetros da normalidade. A ecografia abdominal e renal revelou rins com perda da diferenciação cortico-medular e parênquimo-sinusal, bexiga volumosa com múltiplos coágulos em vários estadios de evolução.

Procedeu-se a algalição e lavagem vesical contínua com soro fisiológico. Por manutenção da situação foi submetida a vesicostomia com remoção de grande quantidade de coágulos, sendo observada hemorragia em toalha da mucosa vesical. Foram também colocados cateteres de drenagem (uretra, ureteres e orifício da vesicostomia). Nesta altura dado o agravamento clínico e laboratorial, é colocada a hipótese de síndrome de activação macrofágica, pelo que realiza biópsia óssea e inicia terapêutica com metilprednisolona e ciclosporina A.

Apesar das medidas referidas manteve hematúria activa com necessidade de múltiplas transfusões de concentrado eritrocitário, pelo que no 3º dia de pós-operatório iniciou irrigação intravesical contínua de sulfato de alumínio a 1%, com resposta favorável durante 24 horas. Por apresentar níveis tóxicos de alumínio, suspendeu esta terapêutica às 48 horas, passando a fazer lavagens vesicais com soro fisiológico. Cerca de 24 horas depois, verificou-se agravamento da hematúria e da função renal com oligoanúria, anasarca, instabilidade hemodinâmica e diátese cutânea hemorrágica. Nessa altura foi colocado balão intravesical insuflado com soro fisiológico com fins hemostáticos, obtendo-se controlo parcial da hematúria durante 72 horas. No 12º dia de internamento é recebido o resultado da biópsia óssea que confirma a hipótese clínica de síndrome de activação macrofágica.

Contudo reiniciou hematúria importante e, no 13º dia de internamento surgiu hemorragia pulmonar e digestiva, falecendo no 16º dia de internamento.

## GRANDE QUEIMADO EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Vale M.C., Estrada J., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP)  
*Acta Pediatr Port* 2000; 31 (6): 427-30

**Resumo:** O grande queimado é um doente de grande labilidade hidro-electrolítica, que justifica internamento numa unidade de cuidados intensivos até à sua estabilização.

Efectuou-se um estudo retrospectivo dos doentes queimados internados na UCIP do HDE, num período de oito anos e meio compreendido entre Abril de 1991 e Setembro de 1999.

Foram recolhidos os seguintes dados: idade(anos), agente causal, área de superfície corporal atingida, duração do internamento (horas), grau de instabilidade fisiológica (PRISM), grau de intervenção terapêutica (TISS), ocorrência de falências orgânicas, técnicas invasivas utilizadas, infecções nosocomiais e mortalidade.

No referido período houve 3988 admissões na UCIP, das quais 41 (1.0%) referentes a 33 doentes queimados. Relativamente a estes doentes a média dos parâmetros avaliados foram as seguintes: idade = 5.1 anos; área de superfície corporal queimada = 26.6%; demora média de internamento = 188.7 horas; PRISM = 7.5; TISS = 22.6. O agente causal foi o fogo em 12 (36.4%) casos, a corrente eléctrica também em 12 (36.4%) e os líquidos quentes em 9 (27.3%).

Os doentes queimados pelo fogo tinham idade média mais elevada (7.3 anos), apresentaram área média de queimadura mais extensa (46.9%) e consequentemente maior duração média de internamento (462.1 horas), PRISM médio mais elevado (11.3) e TISS médio também mais elevado (31.2).

Foram observados 14 (42.4%) casos com falências orgânicas, dos quais 6 (18.2%) mono-orgão e 8 (24.2%) multi-orgão. Destes últimos, 3 tiveram falência de 2 órgãos, 2 falência de 3 órgãos e 3 de 4 órgãos.

Foram submetidos a ventilação mecânica 15 (45.5%) doentes, em 21 (63.6%) foram colocados cateteres venosos centrais e 1 (3.0%) doente foi submetido a hemofiltração.

Dos 8 reinternamentos, 6 ocorreram com doentes queimados pelo fogo e não se verificaram reinternamentos no grupo das queimaduras eléctricas, as quais apresentaram os valores menos elevados nas variáveis estudadas.

Observaram-se 6 óbitos, 5 dos quais ocorreram em reinternamentos, o que representa uma taxa de mortalidade de 18.2% entre os doentes queimados e 2.3% do total dos 262 óbitos verificados na Unidade durante o período estudado

Todos os óbitos se verificaram em doentes queimados pelo fogo e todos eles se deveram a sépsis e choque séptico.

**Conclusão:** As queimaduras representam um número não negligenciável de internamentos na UCIP, nomeadamente se tivermos em conta o valores médios de gravidade, de intervenção terapêutica e de demora de internamento assim como a taxa de mortalidade, sobretudo entre os doentes com queimaduras provocadas pelo fogo.

Em nossa opinião, as elevadas taxas de mortalidade e morbilidade devidas a queimaduras em doentes pediátricos, sobretudo as provocadas pelo fogo, e os elevados custos sociais e financeiros daí decorrentes, recomendam em nossa opinião que seja implementado um estudo epidemiológico sobre o trauma térmico, a nível nacional, no sentido de promover um adequado programa de prevenção deste tipo de acidentes.



## ACIDENTE COM LÁPIS NUM LACTENTE - UM CASO CLÍNICO

Carvalho A., Fernandes I., Valente R., Ventura L., Vale M.C., Vasconcelos C.

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Congresso de Cuidados Intensivos Pediátricos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP

Porto, Dezembro de 2000

**Resumo:** Os traumatismos perfurantes da cavidade oral são situações frequentes nas crianças, sendo também frequente a sua cura espontânea. No entanto, nalguns casos podem surgir complicações graves, algumas vezes fatais, na ausência de tratamento intensivo e precoce. As complicações mais frequentes são a mediastinite, os abscessos retrofaringeo e do mediastino, o enfisema e a trombose da carótida interna.

Os autores apresentam um caso clínico duma criança de 13 meses, sexo masculino, raça negra, que sofreu acidentalmente um traumatismo ao nível da orofaringe com um lápis, do qual resultou uma ferida perfurante.

Duas horas após o traumatismo, apresentava enfisema subcutâneo submaxilar e subauricular à direita e pneumomediastino anterior, tendo sido admitido na nossa Unidade. Laboratorialmente apresentava PCR positiva sem outros parâmetros de infecção bacteriana. Foi instituída terapêutica com Amoxicilina + Ácido Clavulânico.

Nos primeiros dias de internamento houve agravamento clínico e laboratorial, aumento do enfisema e aparecimento de sinais inflamatórios a nível da região cervical. A laringoscopia efectuada confirmou a existência de laceração da parede posterior da faringe com abaulamento e redução do calibre da via aérea em 50%. Foi efectuada entubação orotraqueal electiva e iniciada ventilação mecânica. Simultaneamente foi alterada a antibioterapia para Cefotaxime, Vancomicina e Clindamicina.

Apesar destas medidas houve progressão da infecção da região cervical para o mediastino que levou à realização de múltiplas intervenções cirúrgicas. Nas culturas de pús da região cervical foi isolada *Pseudomonas aeruginosa*.

A evolução clínica foi arrastada com grande dificuldade no controlo do processo infeccioso só se conseguindo estabilização clínica e laboratorial ao 43 dia de internamento.

Os autores salientam a valorização dos sinais precoces de infecção nas situações de feridas perfurantes da orofaringe, realçando a importância da terapêutica cirúrgica precoce nos casos de mediastinite.

## ABORDAGEM TERAPÊUTICA DOS DERRAMES PARAPNEUMÓNICOS E EMPIEMAS

Brito Lança I., Santos M., Barata D., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos  
*Acta Pediatr Port* 2000; 31 (3): 235-40

**Resumo:** Face à inexistência de uma metodologia única e consensual na abordagem terapêutica dos derrames pleurais parapneumónicos e empiemas, os autores propõem um protocolo de orientação, que resultou da reflexão baseada na sua experiência e na bibliografia mais recente.

## DERRAME PLEURAL. A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS POUCO FREQUENTES

Vadillo F., Lamy S., Estrada J., Santos M., Vasconcelos C.

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Congresso de Cuidados Intensivos Pediátricos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP

Porto, Dezembro de 2000

**Resumo:** Os autores apresentam os casos clínicos de duas crianças de sexo masculino, com 7 e 11 anos de idade, internadas na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia, em Novembro de 2000, por derrame pleural.

As queixas clínicas tinham tido início 15 dias e 1 mês antes, tendo os motivos imediatos de internamento surgido na véspera de admissão.

A semiologia e as radiografias do tórax evidenciavam derrame pleural extenso, num caso à esquerda e no outro à direita.

As avaliações etiológicas permitiram o diagnóstico de duas entidades nosológicas pouco frequentes e sobretudo com outras formas de apresentação clínica inicial; uma leucémia mieloblástica aguda e um linfoma da células T.

## PORTUGAL, UM PAÍS ABERTO PARA O MUNDO ...

Afonso S., Aguiar T., Valente R., Fernandes I., Estrada J., Barata D., Vasconcelos C.

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

I Reunião de Casos Clínicos de Cuidados Intensivos Pediátricos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP

Porto, Maio de 2000

**Resumo:** Criança de 4 anos de idade, de raça negra internada na UCIP no decurso de viagem Luanda - Porto é evacuada de urgência em Lisboa por doença infecciosa "súbita". Antecedentes pessoais de malária.

Na altura da admissão apresentava quadro de disfunção multiorgânica e parasitemia a *plasmodium falciparum* não significativa. Apesar da reversão quase completa das falências orgânicas apresentadas com a terapêutica efectuada, a criança morre cerca de 24 horas após o internamento em diátese hemorrágica irreversível (com parâmetros de coagulação praticamente normais). O único agente possível de isolamento foi o referido *plasmodium*.

Para além dos problemas de diagnóstico diferencial, coloca-se a problemática da escassez de meios de diagnóstico para um grande número de patologias endémicas africanas que possibilitem aos profissionais de saúde que cuidam destes doentes minimizarem atempadamente os riscos de contágio.

## TÉCNICAS DIALÍTICAS - EXPERIÊNCIA DA UCIP DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Marques A.

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Congresso de Cuidados Intensivos Pediátricos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP

Porto, Dezembro de 2000

**Resumo: Objectivo:** Avaliar os resultados do emprego de técnicas de depuração extra-renal em situações agudas

**Local:** unidade de cuidados intensivos pediátricos.

**Método:** estudo descritivo, retrospectivo. Dos processos dos doentes em que entre 1991 e 2000 foram utilizadas diálise peritoneal (DP) ou hemofiltração (HF) artério-venosa ou veno-venosa, com ou sem diafiltração, foram recolhidos os seguintes dados: idade, peso, doença de base, motivo de início da depuração extra-renal, método utilizado e características técnicas, duração, complicações, creatininémia e caliémia (às 0, 24 e 48 horas), balanço hídrico no final, necessidade de suporte ventilatório e/ou hemodinâmico e resultado final.

**Resultados:** 22 doentes foram submetidos a depuração extra-renal (DP:12; HF artério-venosa:4; HF venovenosa: 6). As idades variaram entre 1 mês e 12 anos (5-25,5 kg) na DP e entre 8 meses e 15 anos (9-50 kg) na HF. No grupo DP as doenças de base foram s. hemolítico-urémico (8 casos) e outros tipos de insuficiência renal (4 casos), com seguintes motivos de início de depuração: oligoanúria (10 casos), sobrecarga hídrica (11 casos), elevação de creatinina moderada-grave (9 casos); hipercaliémia(6 casos); no grupo HF as doenças de base foram: choque séptico (8 casos), miocardiopatia (1 caso) e grande queimado (1 caso) e os motivos de início da técnica: oligoanúria (9 casos), sobrecarga hídrica (10 casos), elevação de creatinina moderada-grave (6 casos). A duração de DP variou entre 2 e 120 dias, e de HF entre 3 e 16 dias. A complicação mais frequente da DP foi peritonite (3 casos) e na HF a coagulação do sistema e suas consequências ( 3 casos). A DP foi mais eficaz na resolução da creatinina elevada, hipercaliémia e menos na sobrecarga hídrica. A HF foi eficaz sobretudo na sobrecarga hídrica. Metade dos doentes DP e todos os doentes HF necessitaram de outro tipo de suporte terapêutico. Houve 2 falecidos no grupo DP e 5 no grupo HF.

**Conclusões:** A DP foi utilizada em crianças mais jovens com situações fundamentalmente de insuficiência renal aguda, globalmente menos complexas. Foi menos eficaz na expolição de líquidos. A HF foi utilizada em situações mais complexas e graves, cumprindo bem a sua finalidade de expolição de líquidos. Alguns aperfeiçoamentos técnicos permitirão otimizar este método de depuração extra-renal.

## A IMPORTÂNCIA DA IMAGEM NA PERSPECTIVA DO INTENSIVISTA

Ventura L., Estrada J., Marques A., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos  
II Jornadas do Departamento de Medicina  
Lisboa, Fevereiro de 2000

**Resumo:** A maioria dos doentes admitidos nas UCIs têm falência de uma ou mais funções vitais e o seu risco de mortalidade é por isso elevado. As primeiras atitudes terapêuticas têm de ser rápidas e destinam-se a substituir os órgãos em falência, a fim de estabilizar o doente, independentemente da causa etiológica.

O intensivista é guiado nas suas primeiras atitudes pelas imagens que pode colher do próprio doente e pelos meios de monitorização dos sinais vitais, registados a intervalos regulares, possibilitando uma imagem dinâmica e ilustrativa da evolução do doente.

Num segundo tempo as imagens fornecidas pelos meios disponíveis à cabeceira do doente ( radiografia simples; ECG e Ecografia ), são muito úteis na orientação das atitudes seguintes.

A TAC só é considerada um exame de primeira linha nas situações em que é imprescindível para uma intervenção terapêutica adequada. É o caso dos doentes politraumatizados em que as imagens fornecidas pela TAC são diagnósticas e decisivas no tratamento.

Com base nos pressupostos anteriores, apresentam-se várias situações clínicas em que é hierarquizada a importância que os vários tipos de imagem tiveram no diagnóstico e tratamento.

## MIELITE TRANSVERSA AGUDA NO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Lamy S., Pedro Vieira J., Barata D., Ortet O., Abranches M., Melo Gomes J.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos  
VII Jornadas Internacionais de Reumatologia Pediátrica  
Lisboa, 19-20 de Outubro de 2000.

**Resumo:** A mielite transversa aguda pode assumir-se como uma das raras complicações neurológicas do lúpus eritematoso sistémico. Desconhece-se o mecanismo fisiopatogénico. A imagiologia por ressonância magnética nuclear é o exame de primeira escolha no diagnóstico e seguimento da evolução desta entidade. O atraso no diagnóstico e tratamento está associado a morbilidade e mortalidade significativas. Propostas terapêuticas têm sido adoptadas, com resultados contraditórios. Da literatura revista depreende-se que o uso de corticosteróides associado à ciclofosfamida seja a terapêutica que mais favorece o prognóstico destas situações.

Apresentamos um caso clínico de uma criança do sexo feminino de 5 anos de idade que desenvolveu um quadro clínico de mielite transversa aguda como complicação do lúpus eritematoso sistémico. Clínicamente o LES manifestou-se 4 meses antes do internamento como síndrome febril prolongado e intermitente e dor ao nível da coxo-femural direita. Três dias antes do internamento houve agravamento desta semiologia, tendo motivado a sua vinda ao serviço de urgência a ocorrência de paraplegia flácida, para-anestesia ao nível D10 e retenção urinária. Houve agravamento clínico em 24 horas, com tetraplegia e necessidade de suporte ventilatório. A RMN evidenciou áreas extensas multifocais com hipersinal T2 desde C2-C3 até ao cone medular. O liquor céfalo-raquidiano apresentava pleocitose de predomínio PMN, 261 mg de proteínas/dL, glicorráquia de 43 mg/dL e presença de antígenos bacterianos para *Streptococcus pneumoniae*. A pesquisa de agentes bacterianos e virais revelou-se negativa. Os anticorpos anti-nucleares, anti-DNA de dupla hélice, anti-SSB e anti-proteína p ribossómica foram positivos. Foram negativos os anticorpos anticardiolipina e antifosfolípidos. Realizada antibioticoterapia durante 22 dias. Ao 15º dia de internamento iniciou corticoterapia associada a ciclos de ciclofosfamida. Ao 25º dia deixou de ser dependente de suporte ventilatório. Quinze meses após, a RMN evidenciava o desaparecimento da lesão cervical mas ainda persistia sinal hiperintenso T2 ao nível D6 e segmentos inferiores. Clínicamente houve recuperação da função motora e sensorial dos membros superiores, restando ainda paraplegia flácida e anestesia ao nível D10, queixas de parestesias dos membros inferiores e sensação de repleção vesical refletindo uma provável dissinergia detrusor-esfíncteriana.

## DOIS CASOS DE HEMORRAGIA DIGESTIVA

Pereira G., Paulino E., Marques A., Cabral J., Barata D., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos  
Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
*1 Reunião de Casos Clínicos de Cuidados Intensivos Pediátricos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP  
Porto, Maio de 2000.*

**Resumo:** Apresentam-se dois casos de hemorragia digestiva alta internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia referentes a duas crianças com 4 e 14 anos.

Ambas tiveram perdas sanguíneas significativas com necessidade de derivados do sangue e uma delas de expansão vascular. A endoscopia digestiva feita nas primeiras 24 horas revelou a existência de varizes esofágicas. Foi efectuada terapêutica com inibidores da secreção gástrica (ranitidina e omeprazole) e octreótido em perfusão, tendo a hemorragia cessado nas primeiras 24 horas de internamento. Após estabilização foram transferidas para a Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil onde o estudo etiológico subsquente revelou, no primeiro caso, esclerose hepato-portal e no segundo cavernoma da veia porta. Foram submetidas a *shunt* meso-portal.

Conforme referido na literatura, a terapêutica médica conservadora na fase aguda da hemorragia por varizes esofágicas demonstrou ser eficaz, evitando o recurso a procedimentos invasivos.



## ARDS APÓS ASPIRAÇÃO DE CAUSTICO - CASO CLÍNICO

Ramos J.

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Congresso de Cuidados Intensivos Pediátricos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP  
Porto, Dezembro de 2000

**Resumo:** RGF 15 meses, sexo feminino, raça branca, deu entrada na UCIP do HDE após ingestão de cáustico - detergente líquido de máquina de loiça, com queimadura química da boca, epiglote, cordas vocais e tronco (2º grau em cerca de 12% da área corporal.)

O exame inicial revelava edema importante do lábio inferior e dificuldade respiratória ligeira a moderada pelo que foi entubada e ventilada electivamente.

Dada a suspeita de queimadura esofágica grave foi decidido iniciar antibioterapia com Cefuroxime, Gentamicina e Metronidazol e corticoterapia e.v.

A endoscopia digestiva alta confirmou esofagite grau III e ulcera gástrica com coágulo.

A gravidade do quadro era evidente desde as primeiras horas, sobretudo no que se refere à dificuldade de oxigenação e às alterações radiológicas sugestivas de aspiração de cáustico.

Nos dias seguintes foi havendo um agravamento progressivo da hipoxémia que obrigou a alterações frequentes dos parâmetros de ventilação e em simultâneo agravamento radiológico com imagens sugestivas de atingimento grave do parênquima pulmonar, algumas devidas a barotrauma: zonas de enfisema/atelectasia, derrame pleural e pneumotórax. Simultaneamente foi apresentando descidas acentuadas dos valores da hemoglobina/hematócrito e alterações importantes da coagulação com necessidade de múltiplas transfusões.

Entre os 6º e 8º dias, apesar da estabilização clínica com resolução do edema na boca e cordas vocais, manteve um acentuado agravamento das imagens radiológicas e começaram a notar-se alterações clínicas e laboratoriais sugestivas de infecção sistémica. De forma empírica substitui-se Cefuroxime e Gentamicina por Vancomicina e Ceftazidima, mais tarde iniciou Anfotericina B.

Posteriormente houve um agravamento generalizado com ARDS e hemorragia digestiva alta grave que obrigou à colocação de sonda de Sengstaken-Blakmore.

Apesar do intenso suporte ventilatório, incluindo relação I/E invertida e decúbito ventral, do suporte hemodinâmico com cristalóides e derivados do sangue, inotrópicos e vasodilatadores pulmonares a criança acabou por falecer.

## A DOR, EXPRESSÃO SOMÁTICA DO INDIZÍVEL

Ataide A., Ferreira L.S.

Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência.

XI Encontro de Psiquiatria da Infância e Adolescência, "Do Normal e do Patológico na Infância e Adolescência"

Aveiro, 6 e 7 de Dezembro de 2000

**Resumo: Introdução:** A elevada prevalência de casos em que as queixas somáticas sem correspondente patologia orgânica motivam idas repetidas ao serviço de urgência e às consultas hospitalares, bem como a realização de múltiplos exames auxiliares de diagnóstico, despoletou esta reflexão.

**Objectivos:** A partir da descrição sumária de um caso de uma criança com dor abdominal sem aparente causa orgânica, observada no Serviço de Urgência, os autores abordam a importância de uma intervenção em que a compreensão dos factores pessoais e familiares é essencial, quer no que diz respeito à formulação do diagnóstico, quer como forma de assegurar um encaminhamento adequado das situações. Os autores propõem a reflexão sobre a questão da somatização, tendo em conta aspectos como queixas mais frequentes, factores psicopatológicos e socio-familiares, fazendo também uma breve referência ao conceito de Perturbação Somatoforme.

**Metodologia:** Foi efectuada uma pesquisa bibliográfica sobre o tema da somatização. Procedeu-se também à descrição de um caso clínico, ilustrativo do tema.

**Resultados:** São referidas algumas concepções teóricas (nomeadamente psicanalíticas) em que se destaca o papel dos aspectos perturbados da díade mãe-filho no estabelecimento da somatização, constituindo esta uma forma privilegiada de expressão de afectos e fantasias que não podem ser mentalmente elaborados. Os autores destacam uma formulação de Jean Bégoin, segundo a qual o êxito das interacções precoces não se deve somente ao amor do bebé ou da mãe, mesmo que contida pelo amor do pai, mas à sua "interacção suficientemente harmoniosa".

É sublinhado o papel da vinculação precoce como factor passível de influenciar a predisposição para a ocorrência de somatizações.

**Conclusão:** Como conclusão, salienta-se a importância do diálogo estreito entre Pediatra e Pedopsiquiatra, que se revela tanto mais necessário quanto mais complexas as situações. A troca de experiência e conhecimentos no âmbito destas áreas complementares, facilita o diagnóstico e permite a instituição mais precoce de medidas terapêuticas adequadas.

## INVESTIGAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA EM PSIQUIATRIA INFANTIL A NECESSIDADE DE ADAPTAÇÃO DOS PROCEDIMENTOS DIAGNÓSTICOS INTERNACIONAIS À SITUAÇÃO PORTUGUESA

Silva M.A., Pocinho L.

Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência do Hospital Dona Estefânia, Equipa 2  
XI Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência.  
Aveiro, Dezembro de 2000

**Resumo: Introdução:** Para que a Psiquiatria Infantil se possa manter ligada à medicina moderna necessita de metodologias empiricamente baseadas para responder a questões que dizem respeito a riscos, diagnóstico, prognóstico e resultados de intervenção.

O estudo da variação das manifestações psicopatológicas como função de determinantes é crucial para quantificar psicopatologia. Para tal os primeiros passos vão na direcção de ter procedimentos de quantificação adaptados à realidade do país.

**Objectivos:** Pretendemos com este trabalho alertar e sensibilizar para a necessidade da investigação epidemiológica em Psiquiatria da Infância e Adolescência, nomeadamente com a utilização de instrumentos empiricamente construídos e sua aferição à realidade Portuguesa.

**Metodologia:** Para a elaboração deste trabalho consultámos bibliografia nacional e internacional e realizámos uma pesquisa bibliográfica executada em Medline, Pubmed, base de dados da Escola Nacional de Saúde Pública e Index das Revistas Médicas Portuguesas.

**Resultados e conclusões:** A investigação epidemiológica é fundamental mas apresenta problemas e desafios particulares na Psiquiatria da Infância e Adolescência nomeadamente em Portugal.

A avaliação e classificação da psicopatologia empiricamente baseada deriva síndromes a partir da quantificação de problemas emocionais e do comportamento obtidos de grandes amostras de crianças representativas da população geral.

Para implementar a avaliação empiricamente baseada desenvolveram-se instrumentos para serem completados por diferentes informadores e que foram normalizados para diferentes grupos etários. Estes são hoje largamente utilizados internacionalmente tanto em investigação como em clínica e foram já aferidos a múltiplas culturas.

Para fazer face aos desafios particulares da investigação epidemiológica em Psiquiatria Infantil é necessário a utilização de instrumentos fiáveis e válidos na quantificação de psicopatologia. Os instrumentos empiricamente baseados respondem particularmente a esses desafios usando a quantificação de problemas para identificar síndromes que servem como ponto de partida para vários tipos de investigação.

É necessário unir esforços e interesses no sentido de se conseguir a aferição em Portugal de instrumentos assim construídos e impulsionar desta forma a investigação epidemiológica nacional ao nível da Psiquiatria da Infância e Adolescência.

## CONSEQUÊNCIAS PSICOLÓGICAS DOS ACIDENTES DE VIAÇÃO NA CRIANÇA E NO ADOLESCENTE A EXPERIÊNCIA DE UMA EQUIPA DE PEDOPSIQUIATRIA DE LIGAÇÃO

Pires P.; Pombo J.; Fraga L.; Brito I.  
Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência.  
Congresso Nacional de Psicologia Clínica.  
Lisboa, 24 – 25 de Fevereiro de 2000.  
XI Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência.  
Aveiro, 6 – 7 de Dezembro de 2000.

**Resumo: Objectivos:** Os acidentes de viação constituem uma importante causa de mortalidade e morbidade na infância e adolescência. O processo normal de crescimento poderá ficar comprometido, pelas consequências físicas e psicológicas que resultam do acidente.

A equipa de Psiquiatria de Ligação da Infância e Adolescência do Hospital D. Estefânia, tem desenvolvido um trabalho activo nesta área, através do apoio a vítimas e seus familiares.

Os autores têm como objectivo dar ênfase às consequências psicológicas dos acidentes para, por um lado, contribuir para uma melhor intervenção pedopsiquiátrica e, por outro, sensibilizar a comunidade científica e civil para este problema.

**Metodologia:** Os autores procedem a uma pesquisa bibliográfica do tema sobre: os dados estatísticos, as consequências psicológicas na criança e no adolescente, as consequências na família, a intervenção terapêutica e a prevenção.

Descrevem um caso clínico, que constitui um exemplo paradigmático desta problemática.

**Resultados:** Há uma necessidade de uniformização de critérios em relação aos acidentes de viação e suas consequências, para que, os dados estatísticos reflectam com a maior exactidão possível a situação real.

Existam poucos estudos sobre as consequências psicológicas dos acidentes nas vítimas infantis e juvenis e nas suas famílias. O quadro clínico mais frequente é a perturbação de stress pós-traumático.

A intervenção pedopsiquiátrica é fundamental, tanto na fase aguda como durante um longo período posterior.

As medidas preventivas existentes no nosso país são insuficientes

**Conclusões:** É necessário sensibilizar os técnicos envolvidos e a sociedade civil em geral para a necessidade de se adoptarem medidas mais eficazes na prevenção dos acidentes de viação. Urge criar em Portugal um centro de apoio às vítimas dos acidentes de viação.

A intervenção pedopsiquiátrica deverá ser sempre articulada com outros técnicos, concorrendo para a promoção do bem-estar da criança e da respectiva família.

É importante uma melhor caracterização das consequências psicológicas dos acidentes de viação nas vítimas infantis e juvenis.

## MANIFESTAÇÕES DA TUBERCULOSE ABDOMINAL NA CRIANÇA

Soares E.T., Carneiro R.C., Abecasis F.  
Serviço de Radiologia  
37º Congresso Europeu de Radiologia Pediátrica (Poster)  
Maio de 2000

**Resumo:** Os autores fazem um estudo retrospectivo de 4 anos sendo revistos 7 casos de tuberculose com manifestações abdominais. São apresentados diversos padrões de tuberculose abdominal, nomeadamente ganglionar, aparelho digestivo peritoneu e órgãos sólidos.

É dado ênfase ao papel das técnicas imagiológicas para a caracterização da tuberculose abdominal.

## TAC TORÁCICA – BREVES NOÇÕES DA TÉCNICA E ANATOMIA NORMAL EM PEDIATRIA

Abecasis F., Penas I., Colaço L.  
Serviço de Radiologia  
II Reunião de Broncologia Pediátrica  
Lisboa, Novembro de 2000

**Resumo:** As crianças proporcionam frequentemente na investigação imagiológica uma deficiente colaboração. Têm um corpo de reduzidas dimensões e apresentam por outro lado alterações de maturação próprias da idade com estruturas anatómicas de apresentação diversa no tempo, bem como um espectro de doenças diferente.

Todos estes factores impõem em TAC modificações da técnica para maximizar benefícios e evitar “ratoeiras”.

Há que resolver problemas de resolução espacial e outros ligados a um acesso vascular difícil, sendo necessária uma criteriosa observação das imagens com interpretação dificultada pela falta de gordura. Devem ser utilizadas FOV'S menores, reduzidas doses de radiação, volumes de contraste e vias de introdução e débitos adequados.

A inovação técnica proporcionada pela TAC de aquisição helicoidal, com maior rapidez do tempo de corte e o emprego de novos sistemas de detectores adquiriu um impacto acrescido em Pediatria, com redução da duração do exame e diminuição do número de sedações e anestésias a realizar. Permitiu ainda melhoria de imagens obtidas com possibilidade de reconstruções tridimensionais e estudos por C. T. Angio.

Na leitura dos exames de TAC do tórax em Pediatria e no mediastino normal, dever-se-á ter em linha de conta entre outras aspectos que o timo é reconhecido em todos, o recesso ázigo esofágico se apresenta convexo até tarde e que os gânglios linfáticos de dimensões aumentadas como reconhecido critério de patologia são pouco frequentes.

## ALGORITMOS DIAGNÓSTICOS DE PATOLOGIA TORÁCICA PEDIÁTRICA

Petinga A.P., Soares E.T.  
Serviço de Radiologia  
II Reunião de Broncologia Pediátrica  
Lisboa, Novembro de 2000

**Resumo:** As autoras propõem alguns algoritmos diagnósticos para a avaliação de grande parte da patologia torácica com tradução semiológica no Radiograma simples do tórax.

De facto, a Radiologia Convencional é suficiente na detecção e avaliação evolutiva da patologia pulmonar na criança, na grande maioria das situações. Neste grupo etário, assume também particular relevância a Ecografia, pela possibilidade de fácil acesso e inoquidade: a) na caracterização de derrames pleurais b) avaliação inicial do timo c) apreciação dinâmica e objectiva de patologia do diafragma d) e como guia de intervenção ( diagnóstica ou terapêutica ).

A maior disponibilidade da Tomografia Computorizada veio permitir a generalização do seu uso, nomeadamente para: a) estudo do mediastino b) melhor caracterização e avaliação da extensão de lesões observadas ( avaliação de doenças do interstício, árvore brônquica, metástases ) c) esclarecimento de complicações não suficientemente caracterizadas no radiograma simples eventualmente utilizando alta resolução d) avaliação do pulmão transplantado e) como guia de intervenção.

Conclui-se que a história clínica e a disponibilidade das diferentes técnicas diagnósticas definirão as prioridades de utilização das mesmas e que é importante o conhecimento preciso das potencialidades dos métodos da imagem para o esclarecimento das dúvidas diagnósticas.

É primordial em atenção ao grupo etário – Pediátrico – a preferência de métodos o mais inócuo e menos invasivos possível, no seguimento destas patologias frequentemente crónicas ou prolongadas.

## MANIFESTAÇÕES DA TC EM PATOLOGIA TORÁCICA

Nunes A., Soares E.  
Serviço de Radiologia  
II Reunião de Broncologia Pediátrica  
Lisboa, Novembro de 2000

**Resumo:** Saliencia-se o papel da tomografia computadorizada (TC) no estudo da patologia torácica, realçando-se a importância da radiografia torácica como exame de 1ª linha.

Enumeram-se as principais vantagens desta técnica de imagem e os seus condicionalismos, nomeadamente aqueles que estão directamente relacionadas com o grupo Pediátrico. São demonstradas de forma sistemática as principais aplicações da TC no estudo imagiológico do mediastino, vias aéreas, parênquima pulmonar, pleura e parede torácica.

No estudo do mediastino é importante utilizar contraste e.v. para realçar as estruturas vasculares. Em Pediatria o mediastino é a localização mais frequente da patologia tumoral torácica. A TC ao demonstrar a localização do tumor, num compartimento mediastínico e a sua densidade pode evocar a sua etiologia. São apresentados alguns casos de massas mediastínicas, diagnosticadas no nosso Hospital.

Na patologia das vias aéreas a TC dá o seu contributo na suspeita de anomalias congénitas na caracterização das bronquiectasias e nas situações de aspiração de corpo estranho. São apresentados alguns exemplos demonstrativos.

Nas doenças pulmonares a TC tem a sua importância no estudo das malformações na detecção de metástases, na caracterização da doença pulmonar difusa e no esclarecimento de pneumonias complicadas. A TC permite a caracterização e a avaliação da extensão das anomalias do parênquima e pode demonstrar a existência de malformações vasculares.

A técnica de alta resolução espacial, cortes finos ( 1 – 2 mm ) e algoritmos de reconstrução de alta frequência espacial, permite uma melhor caracterização das doenças pulmonares difusas, distinguindo-se os 3 tipos de padrões: alveolar, intersticial e brônquico.

No envolvimento pleural, a TC é o exame frequentemente solicitado para definir derrames complicados e para diferenciar as lesões pleurais das parenquimatosas.

No estudo da parede torácica a TC é sensível na caracterização das lesões ósseas traumáticas ou malformativas recorrendo-se às reconstruções multiplanares.

A TC é um exame que em muitos casos permite o esclarecimento da patologia torácica, evitando-se outros métodos mais invasivos, sendo fundamental para optimização desta técnica, dispor de uma informação clínica adequada e um ambiente acolhedor, importante no grupo Pediátrico.



## ESTUDO RETROSPECTIVO DE 5 ANOS DO SERVIÇO DE RADIOLOGIA DE UM HOSPITAL PEDIÁTRICO CENTRAL EM LISBOA

Veiga Gomes J., Pelingia A.P., Henriques N.  
Serviço de Radiologia  
37º Congresso Europeu de Radiologia Pediátrica (Poster)  
Maio de 2000

**Resumo:** O Hospital de D. Estefânia é um Hospital Pediátrico com 550 camas que se integra no Grupo dos Hospitais Cívicos de Lisboa.

A fim de fazer frente a todas as situações clínicas internas e externas, o Serviço de Radiologia está equipado com todas as técnicas imagiológicas mais modernas à excepção da Ressonância Magnética.

Os autores apresentam um estudo retrospectivo de 5 anos ( 1995 – 1999 ) da actividade do Serviço de Radiologia, centrando-se nas patologias mais frequentemente observadas e na modificação gradual da abordagem imagiológica na criança.

Os autores dão ainda especial ênfase ao papel da ecografia e aos exames para estudo do aparelho urinário.

## PADRÕES IMAGIOLÓGICOS DE MALFORMAÇÕES DO TRACTO URINÁRIO NA CRIANÇA

Penas I., Petinga A.P., Colaço L., Soares E.T.  
Serviço de Radiologia  
37º Congresso Europeu de Radiologia Pediátrica (Poster)  
Maio de 2000

**Resumo:** Estudos para investigação do aparelho urinário são os mais solicitados ao Serviço de Radiologia do Hospital de D. Estefânia.

Entre outras patologias, as malformações são as mais frequentemente observadas, apresentando-se ocasionalmente como manifestações imagiológicas complexas.

Os autores apresentam ainda, de forma sintética, diferentes manifestações de malformações do aparelho urinário, encontradas na prática clínica, por ecografia, cistografia e urografia.

## REVISÃO DAS INFECÇÕES FÚNGICAS DO APARELHO URINÁRIO

Veiga Gomes J., Nunes A., Barrueco Ramos C.  
Serviço de Radiologia  
37º Congresso Europeu de Radiologia Pediátrica (Poster)  
Maio de 2000

**Resumo:** A infecção fúngica do aparelho urinário na criança tornou-se cada vez mais uma patologia frequente por diversos factores, nomeadamente imunodeficiência e antibioterapia repetida e prolongada.

As manifestações imagiológicas são variadas, tendo sido seleccionadas ecografia e cistografia.

Foi feito um estudo retrospectivo de 5 anos pelo Serviço de Radiologia do Hospital de D. Estefânia e uma revisão desta patologia é apresentada, sendo exemplificada com imagens recolhidas da nossa casuística.

## ANTIFUNGAL RESISTANCE IN *CANDIDA* NOSOCOMIAL INFECTION AT LISBON; PORTUGAL

Lopes M.M., Barros R., Peres I., Freitas G.  
Departamento de Microbiologia, Faculdade de Farmácia, Universidade de Lisboa.  
Laboratório de Patologia Clínica, Hospital Pediátrico Dona Estefânia.  
14th ishram 2000.  
Buenos Aires. 8- 12 de Maio de 2000

**Resumo: Objectives:** To study in vitro susceptibility to itraconazole and fluconazole of *Candida* strains isolates from children with deep *Candida* infection (DCI) acquired at paediatric hospital and to compare resistance patterns of *Candida* nosocomial infection in adult and paediatric patients.

**Material and Methods:** A total of 170 isolates of *Candida* species (129 *Candida albicans*, 17 *Candida glabrata* and 24 *Candida parapsilosis*), 65 recovered from children and 105 from adult patients with nosocomial infection, were included in this study. The susceptibility to itraconazole and fluconazole was determined in RPMI medium, by using the broth microdilution method according to NCCLS guidelines.

**Results:** Only one isolate recovered from children were resistant either to itraconazole or to fluconazole (1.8 %). However, susceptibility to itraconazole was higher ( $MIC_{90} = 0.035$  mg/l) than to fluconazole ( $MIC_{90} = 1$  mg/l). In the isolates from adult patients, the prevalence of resistance to itraconazole was also low (1.8 %) but to fluconazole was much higher (11.4 %).  $MIC_{90}$  of itraconazole and fluconazole were 0.5 and 16 mg/l, respectively. Concerning the analysis of susceptibility to fluconazole by *Candida* species, we observed that the prevalence of resistance in *C. glabrata* (53 %) was significantly higher than in *C. albicans* (3.1 %). All the *C. parapsilosis* tested were sensitive to that antifungals.

**Conclusions:** Resistance to itraconazole in *Candida* nosocomial infections was low either in paediatric or in adult patients. Prevalence of resistance to fluconazole was higher in isolates from adult patients and it was associated to *C. glabrata* infection.

## PAEDIATRIC NOSOCOMIAL YEAST INFECTIONS

Lopes M.M., Barros R., Peres I., Freitas G.

Departamento de Microbiologia, Faculdade de Farmácia, Universidade de Lisboa.

Laboratório de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia.

Doenças Infecciosas

I Congresso Luso-Galaico

V Congresso Nacional. 15-19 de Outubro de 2000

Vol.14, Supl. 3, 2000

**Resumo: Objectives:** To evaluate the incidence of nosocomial yeast infections (NI) in a Public Children' Hospital of Lisbon during one period (1998-1999), to determine the relative importance of different yeasts, and to study *in vitro* susceptibility to itraconazole, fluconazole and amphotericin B of strains isolated from children with NI.

**Material and Methods:** All the patients were hospitalized at the same time with those with yeasts isolated were studied. The frequency and distribution of yeast carriage on the hands of hospital personnel working in the same ward was investigated. The microbiology laboratory did not alter the system for *Candida* identification during the study period. Clustering of *Candida* infections was performed by random amplified polymorphic DNA (RAPD) analysis. The susceptibility of isolates to antifungals was determined in RPMI medium, by using the broth microdilution method according to NCCLS guidelines.

**Results:** During that period, 56 NI were reported. Forty four cases occurred in infants under 2 years; 11 were new-borns (25%) (mean = 23 months). The highest number of NI was reported from the neonatal intensive care unit (NICU) (28.6%). *Candida albicans* was the most frequently isolated fungal pathogen (69.6%), followed by *Candida parapsilosis* (21.4%), and other *Candida* species (9.0%). Sepsis was the most frequent nosocomial yeast infection (48.2%), followed by respiratory (14.3%), and urinary tract (7.1%). Hand carriage of yeast and *Candida* species was 1.6% and 21.2%, respectively. *Candida parapsilosis* and *Candida guilliermondii* were most frequently recovered. There was significant difference in frequency or distribution of yeasts recovered among the different wards.

**Conclusions:** Our results showed that fungi are important nosocomial microorganisms and control efforts should target fungal infections, especially fungemia. The microorganism identification and typing, antifungal resistance identification and studies of pathogenicity will help to control the newest and very lethal hospital acquired infection.

## NOSOCOMIAL YEAST INFECTIONS IN NEONATAL INTENSIVE CARE UNIT

Lopes M.M., Barros R., Serelha M., Peres I., Neto M.T., Freitas G.  
Departamento de Microbiologia, Faculdade de Farmácia, Universidade de Lisboa.  
Laboratório Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia.  
Iberoamericana. Micologia  
1er Simposio de la Seccion de Micologia Médica  
6 th Congress of the European Confederation of Medical Mycology Societies.  
Bilbao, September 2000

**Resumo: Objectives:** *Candida* species are increasingly important nosocomial pathogens in critically ill children. The aim of this study was to characterise nosocomial yeast infections in Neonatal Intensive Care Unit (NICU,) and to contribute to access the relative importance of different risk factors.

**Methods:** From October 1998 to December 1999, all the patients hospitalised at NICU were surveyed in order to detect nosocomial infections. The isolation and identification of yeasts were made according to the routine methods. From each patient, it was obtained information about different risk factors (prematurity, intravascular catheters, total parenteral nutrition, and antimicrobial agents).

**Results:** It was detected yeast nosocomial infection in 11 hospitalised children, 2 female and 9 male, age ranging from 1 day to 12 months (mean = 2 months and 7 days). *Candida albicans* was the most frequently isolated fungal pathogen (54.5%), followed by *Candida parapsilosis* (36.4%), and in one case was isolated *Sacharomyces cerevisiae* (9.1%). Common risk procedures included cirurgy (81.8%), parenteral nutrition (72.7%), intravascular catheters (54.5%), ventilation (54.5%). Near 90% of the patients had previously received antibiotics.

**Conclusions:** With the trend of increasing nosocomial fungal infections, we should be more alert to the possibility of such infections. We conclude yet that measures must be taken to reduce these risk factors whenever possible.

## ACTUAÇÃO NA DOENÇA DE VON WILLEBRAND MONITORIZAÇÃO DA DESMOPRESSINA (DDAVP) PELO SISTEMA PFA-100®

Fonseca, C., Ferreira, T., Santos, H., Espírito Santo, D.

Secção de Trombose e Hemostase do Serviço de Patologia Clínica e Serviço de Sangue do Hospital Dona Estefânia

1.º Congresso Português Sobre Tratamento Médico-Cirúrgico Sem Sangue.

Lisboa, Dezembro de 2000

**Resumo: Introdução:** O analisador da função plaquetária PFA-100® avalia "in vitro" a hemostase primária – rastreio de risco hemorrágico devido à formação anormal do rolhão plaquetário dependente do factor de von Willebrand. O sistema mede, numa amostra de sangue citratado, o tempo de oclusão de um orifício microscópico de uma membrana de colagénio, à qual se adicionou epinefrina (ColEPI) ou ADP (ColADP).

A desmopressina (DDAVP), quando indicada, aumenta as concentrações plasmáticas do factor de von Willebrand e do factor VIII. A sua aplicação é mais eficaz na doença de von Willebrand, tipo 1.

No caso clínico apresentado os autores utilizam o sistema PFA-100® na monitorização da eficácia da administração terapêutica de DDAVP, com resultados sobreponíveis aos da determinação do factor de von Willebrand.

**Caso clínico:** B. C. D., sexo feminino, 51 anos de idade, com diagnóstico de fibromioma uterino e doença de von Willebrand, proposta para histerectomia.

Antecedentes pessoais: 2 cesarianas, com hemorragias muito abundantes no pós-operatório, e, conseqüentemente, múltiplas transfusões.

Após boa resposta à administração de DDAVP, optou-se pela utilização desta terapêutica previamente à intervenção cirúrgica. Colheram-se amostras de sangue citratado antes, 60 minutos e 24 horas após a administração de DDAVP para determinação do tempo de oclusão (PFA-100®), factor de von Willebrand cofactor da ristocetina (FvWcoR) e factor de von Willebrand antigénio (FvWag), com os seguintes resultados:

	Controlo da terapêutica		
	Antes	Após 60 minutos	Após 24 horas
PFA-100® (s)*	ColEPI > 300↑/ColADP 181↑ 127	ColEPI 81/ColADP 61	ColEPI 179/ColADP
FvWcoR (%)**	44,7	> 130	> 130
FvWag (%)**	5,9	110	115

\*VR: ColEPI 85-165/ColADP 71-118. \*\*VR: ≥ 60.

A intervenção cirúrgica decorreu sem incidentes e sem hemorragias anormais. Não houve recurso a terapêutica transfusional.

**Conclusão e comentários:** Os autores consideram que no caso clínico apresentado, tal como descrito na literatura, o sistema PFA-100® proporcionou uma avaliação rápida e fiável da resposta à desmopressina, havendo uma boa correlação entre a variação dos valores do PFA-100® e a do factor de von Willebrand. A facilidade de operação, associada ao facto de não ser agressivo para o doente, faz do sistema PFA-100® um bom instrumento de avaliação de diáteses hemorrágicas, nomeadamente da doença de von Willebrand.

Administração de DDAVP, após prova terapêutica, evitou novas transfusões sanguíneas em doente com transfusões múltiplas em cirurgias anteriores.

## DIAGNÓSTICO LABORATORIAL DE INFECÇÃO A VÍRUS DO PULMÃO - LBA

Daniel I., Matos V., Loureiro V.  
Serviço de Patologia Clínica.  
II Reunião de Broncologia Pediátrica.  
Lisboa, Novembro de 2000

**Resumo: Introdução:** Nos últimos anos têm sido desenvolvidas técnicas imunológicas e moleculares que permitem ao clínico obter em poucas horas um diagnóstico virológico com um elevado grau de sensibilidade e especificidade.

**Objectivo:** 1) Descrever a evolução destas técnicas nomeadamente a sua eficácia, tempo de resposta, e utilidade clínica na identificação dos vírus respiratórios clássicos (Adenovírus; Influenza A e B; Parainfluenza 1; 2; 3; Vírus Sincicial Respiratório -VSR); e vírus da família Herpesviridae (Herpes simplex - HVS; Citomegalovírus - CMV, Herpes vírus humano tipo 6 - HHV-6).

2) Analisar os resultados da pesquisa de vírus respiratórios clássicos obtidos nos lavados broncoalveolares (LBA) e compará-los com os obtidos nos aspirados nasofaríngeos (ANF) durante igual período de tempo. Material e Métodos: Estudo retrospectivo de todas as amostras respiratórias analisadas, desde 1996 até Outubro do ano 2000, para pesquisa de vírus respiratórios clássicos por Imunofluorescência indirecta (IFI), e por testes imunoenzimáticos (EIA).

**Resultados:** Num total de 1995 amostras foram processados 1580 ANF e 415 LBA, tendo-se obtido amostras positivas respectivamente em 649 (41%) e 76 (18%). Apenas 4 doentes efectuaram previamente a pesquisa de vírus nos ANF antes de efectuarem o LBA, e um doente efectuou primeiro o LBA, todos com resultados sobreponíveis.

Nos LBA positivos verificou-se um predomínio do sexo masculino (39). O VSR foi o mais identificado (53%) seguido do Influenza A (22%), Adenovírus (16%) e Parainfluenza 3 (8%).

Relativamente ao diagnóstico clínico os vírus respiratórios identificados foram em maior número nos doentes com hiperreactividade brônquica, pneumonia, infecção respiratória e bronquiolite sendo os doentes com atelectasia, síndrome do lobo médio e SIDA em número reduzido.

Verificou-se uma descida gradual do número de LBA para estudo dos vírus respiratórios clássicos ao longo do período estudado (107/96; 98/97; 94/98; 74/99; 42/00). De igual modo o número de LBA positivos para VSR também diminuiu nos últimos anos (8/96; 17/97; 9/98; 3/99; 3/00) apesar do número elevado de VSR identificados nos ANF (38/96; 126/97; 116/98; 223/99; 54/00). Este aumento foi mais evidente quando do surto de Influenza A no ano 1999. Nesse mesmo ano o vírus Influenza A foi o mais identificado nos LBA por quadros de infecção respiratória arrastada e de maior gravidade.

Quanto à distribuição sazonal observou-se uma maior incidência de vírus nos meses de Inverno devido sobretudo ao VSR. O Adenovírus foi também mais identificado nesta altura mas com casos esporádicos ao longo de todo o ano e o Parainfluenza 3 foi sobretudo identificado na Primavera.

**Conclusão:** Por rotina efectua-se a pesquisa directa de antígenos por IFI em todas as amostras respiratórias incluindo o LBA por ser uma técnica rápida, simples, específica e sensível para a maioria dos vírus respiratórios clássicos.

Apesar do LBA ser uma amostra nobre, para o diagnóstico de infecção a vírus respiratórios clássicos preconiza-se a realização prévia da sua pesquisa nos ANF sempre que possível.

No doente imunocomprometido além dos vírus respiratórios clássicos é sobretudo a pesquisa de vírus da família Herpesviridae que é importante, não sendo contudo estudados, no nosso laboratório, devido ao reduzido número de LBA provenientes desses doentes.



## COST/EFFICACY OF GENOTYPING METHODS IN *CANDIDA* SPP CLINICAL ISOLATES

Lopes M.M., Barros R., Peres I., Freitas G.

Departamento de Microbiologia, Faculdade de Farmácia, Universidade de Lisboa.

Laboratório de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia.

14th ISHAM 2000.

Buenos Aires. 8-12 de Maio 2000

**Resumo: Objectives:** To evaluate the efficiency (cost/efficacy) of random amplified polymorphic DNA (RAPD) and Pulsed-field gel electrophoresis (PFGE) for typing *Candida* spp clinical isolates considering typability, discriminatory power, time consuming and cost of the techniques.

**Material and Methods:** A total of 30 *Candida* spp clinical isolates were included in the study. PFGE and RAPD were carried out according the procedures described by Magee *et al.* and Bougnoux *et al.*, respectively. Discriminatory power value was determined as proposed by Hunter and Gaston. The time used by the technician to performe the techniques (Technical time = Tech. T) and the time needed to obtain and interpret the results (Res. T) were considered, as well as the price of each reagent used.

**Results:** Either PFGE or RAPD presented an high and similar typability and discriminatory power. Reagents for PFGE were cheaper than for RAPD analysis. However, the time consuming with RAPD method was considering lower than PFGE. Results of evaluation were presented in the next table:

	PFGE	RAPD
Typability	100 %	100 %
Discriminatory power	99.5 %	98.9 %
Price	US\$147	US\$206
Tech. Time	5.5 h	4 h
Res. Time	140 h	18 h

**Conclusions:** In our laboratory RAPD presented an higher efficiency than PFGE for typing *Candida* spp clinical isolates.

## ELASTASE FECAL VS FIBROSE QUÍSTICA

Loureiro V., Gaspar A., Matos V., Daniel I., Lopes B.  
 Serviço de Patologia Clínica. Serviço Imunoalergologia. Unidade de Pneumologia  
 Reunião de Serviço - Imunologia-Serviço de Patologia Clínica.  
 Lisboa, Janeiro de 2000

**Resumo: Introdução:** A avaliação da função pancreática exócrina é feita por muitos métodos de exploração, sendo poucos os satisfatórios. Dentro dos métodos directos temos o teste da secretina-colestoquina-ceruleína, método de referência, complexo, dispendioso, invasivo e mal normalizado.

O doseamento da amilase, lipase sérica e da quimiotripsina fecal são os testes mais utilizados. A elastase fecal tem sido referida como um bom parâmetro de avaliação de insuficiência pancreática, não alterado pela terapêutica com extractos pancreáticos, como é o caso da quimiotripsina, e com uma semi-vida maior que a amilase e a lipase.

**Objectivo:** Avaliação da elastase fecal como marcador da insuficiência pancreática num grupo de crianças com e sem Fibrose Quística.

**Material e Métodos:** Amostra de fezes num:

- grupo controlo sem doença.  
n=30 crianças, idade média - 6.5 Anos. Sexo M/F-1.5/1.
- grupo com diagnóstico de Fibrose Quística, sem genótipo conhecido,  
n=12 crianças, idade média - 8.5 Anos. Sexo M/F-1.4/1.

Método de doseamento da elastase fecal - ELISA (após extracção prévia) .

Determinação da Sensibilidade (S), Especificidade (E), Valor Predictivo Positivo (VPP), Valor Predictivo Negativo (VPN) da elastase por comparação com os resultados do grupo com doença e sem doença.

**Resultados:** O valor médio ( $\pm$  DP) da elastase no grupo doença -114.6 ( $\pm$ 156.2) mg/g de fezes - (min.:7.5 max.:550).

O valor médio ( $\pm$  DP) da elastase no grupo controlo -535.9 ( $\pm$ 169.1) mg/g de fezes - (min.:200 max.:750). Sendo a diferença entre grupos estatisticamente significativo ( $p < 0.0001$ )

ELASTASE	<200mg/g	>200mg/g	TOTAL
Fibrose Quística	9	3	12
Controlo	0	30	30
TOTAL	9	33	42

S = 75%      VPP = 100%

E = 90.9%      VPN = 91%      Eficiência = 93%

**Conclusão:** Atendendo a que no nosso estudo encontramos uma boa especificidade e sensibilidade da elastase, comparando os grupos controlo e doença ; e por se tratar dum método de doseamento simples e não invasivo, consideramos a elastase como uma boa alternativa na monitorização da insuficiência pancreática nos doentes com Fibrose Quística.

## FEATURES AND TRENDS IN HELICOBACTER PYLORI ANTIBIOTIC RESISTANCE IN LISBON AREA, PORTUGAL (1990-1999)

Cabrita J., Oleastro M., Matos R., Manhente A., Cabral J., Barros R., Lopes A., Ramalho P., Neves J., Guerreiro A.S.  
Unidade de Gastreenterologia (Serviço 1 - Departamento de Medicina) Hospital de Dona Estefânia  
Laboratório de Bacteriologia - INSA  
Faculdade de Farmácia - Universidade Lisboa  
Serviço de Patologia Clínica - Hospital de Dona Estefânia  
Unidade de Gastreenterologia Pediátrica, Hospital de Santa Maria  
Clínica de Medicina Interna e Gastreenterologia - Hospital de Pulido Valente  
Journal of Antimicrobial Chemotherapy 2000; 46, 1029-1031

**Summary:** The features of helicobacter pylori antibiotic resistance in Lisbon from 1990 to 1999 were studied. Overall resistance rates to amoxicillin, tetracycline, metronidazole, clarithromycin and ciprofloxacin were 0, 0, 30.6, 19.0 and 9.6%, respectively. The incidence of resistance to clarithromycin was much higher in isolates from children (44.8%) than adults (14.6%). For metronidazole, the contrary was observed (children: 19.0%, adults: 32.3%). Ciprofloxacin-resistant isolates were all from adult patients. Concerning the adult population, the resistance rate to metronidazole showed a slight increase during the decade, while for clarithromycin and ciprofloxacin a significant increase was observed (4.6 to 22.0% and 0 to 20.9%, respectively).

**Key-words:** Helicobacter pylori, antibiotics, resistance, gastric cancer, Gastroenterology.

## ESTRATÉGIA PARA A REDUÇÃO DA EXPOSIÇÃO A SANGUE HOMÓLOGO

Espirito Santo D.  
Serviço de Imuno-hemoterapia  
I Congresso Português Médico Cirúrgico Sem Sangue.  
Almada - Dezembro de 2000

**Resumo:** A estratégia transfusional tem evoluído significativamente nos últimos anos.

A tomada de consciência colectiva dos riscos associados às transfusões tem conduzido à política transfusional actual de transfundir o mínimo e melhor possível, com menos riscos e se possível ao menor custo.

Assim, no pré-operatório deve fazer-se a detecção de alterações da hematopoiese e hemostase e a sua correcção antes da intervenção cirúrgica.

Deve utilizar-se preferencialmente técnicas cirúrgicas e anestésicas que comportem menores perdas bem como a utilização de fármacos no controlo das mesmas.

Na cirurgia electiva, sempre que possível, deve recorrer-se à auto-transfusão, nas suas várias modalidades.

Nas perdas de menos de 15 - 20% da volémia a substituição deve ser feita com cristaloides e coloides.

Contudo a dádiva de sangue continua a ser basilar no processo transfusional e são múltiplas as situações clínicas em medicina em que a transfusão sanguínea é indispensável.

Nestes casos, deve-se tentar reduzir a exposição a sangue homólogo rentabilizando ao máximo cada unidade colhida.

Em pediatria é possível sub-dividir uma unidade de Concentrado Eritrocitario administrando ao doente unicamente a porção de que ele necessita, ficando reservado o restante para transfusões posteriores. Utilizando esta metodologia conseguem-se reduções de exposição de 40 - 60%, segundo os vários centros.

Deve também utilizar-se componentes solidários particularmente em doentes em coagulação intravascular disseminada e na transfusão maciça. Nestes casos é muitas vezes possível utilizar o C.E.; C.P. e P.F.C. provenientes do mesmo dador.

As várias metodologias expostas conduzem a uma redução da exposição a sangue homólogo e permite a correcta utilização dos diferentes componentes bem com a sua rentabilização.

## DESLEUCOCITAÇÃO INEFICAZ NOS CONCENTRADOS ERITROCITÁRIOS PROVENIENTES DE PORTADORES DE Hb S.

Espirito Santo D.\*, Nazário A., Tique S., Delgado G.\*

\*Serviço de Imuno-Hemoterapia

·Serviço de Patologia Clínica

**Resumo: Introdução:** A desleucocitação é um factor significativo na melhoria da qualidade e da segurança transfusional. No Hospital de Dona Estefânia todos os Concentrados Eritrocitários (CE) são desleucocitados por filtração desde Janeiro de 1998, dando cumprimento à Circular Normativa N°009/CN-IPS/97.

**Objectivo:** Avaliar e conhecer as causas de inutilização de CE durante o processo de desleucocitação efectuado no Serviço, entre Janeiro de 1998 e Janeiro 2000.

**Material e Métodos:** Efectuaram-se 3.442 leucorreduções por filtração de CE. Para tal utilizaram-se, aleatoriamente, filtros PALL BPF 4 BBS e BIOFIL - BIOR 01 PLUS BBS-PF. Os C.E. foram produzidos com remoção da camada leucoplaquetária e desleucocitados cerca de 24 horas após a colheita. Obtiveram-se de unidades de sangue total, conservadas entre 3 - 8 horas em placas de butanodiol. O estudo das hemoglobinas nas unidades inutilizadas efectuou-se por cromatografia de baixa pressão por troca catiónica utilizando um aparelho Hb Golog (Menarini). A contagem dos leucocitos efectuou-se num contador hematológico ADVIA 120 (Bayer).

**Resultados:** 16 foram inutilizadas por dificuldades de filtração. Com o filtro PALL houve obstrução total, não sendo possível a obtenção de nenhum volume de CE filtrado; com o filtro BIOFIL a desleucocitação foi possível, mas extremamente demorada (>4 horas). O estudo das hemoglobinas destas colheitas revelou que todas correspondiam a portadores de Hb S.

**Conclusão:** A desleucocitação foi ineficaz nos CE contendo Hb S e foi a única causa de inutilização neste estudo. Os dadores AS, poderão vir a ser excluídos da dádiva de concentrados eritrocitários.

## PSEUDO TUMOR UTERINO – CASO CLÍNICO RARO

Bernardo M., Leitão C., Bugalho J.

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

XVI Congresso da Figo de Ginecologia e Obstetrícia

Washington – 3 a 8 de Setembro de 2000

International Journal of Gynecology & Obstetrics. Vol 70 (Supplement 1) 2000; pg 168

**Resumo:** Mulher de 28 anos, raça caucasiana.

Há dois anos, na primeira menstruação após parto eutócico às 35 semanas, recorreu ao serviço de urgência com algias pélvicas intensas, tendo-se palpado massa anexial direita, de consistência dura, com cerca de 5cm de diâmetro, dolorosa, com reacção peritoneal.

Nos antecedentes havia a referir : menarca aos 15 anos, seguida de ciclos regulares com dismenorreia intensa , motivo pelo qual recorrera com frequência ao serviço de urgência. Num desses episódios, aos 17 anos, fora submetida a apendicectomia , não se tendo confirmado apendicite. A partir dessa altura e até à primeira gravidez , fez terapêutica com anticonceptivos orais e anti-prostaglandínicos, passando a sofrer apenas de dismenorreia moderada.

A ecografia com doppler e o T.A. C. foram sugestivos de mioma subseroso pediculado, eventualmente com torção do pedículo.

Foi submetida a intervenção cirúrgica, tendo-se detectado uma duplicação uterina incompleta . O esquerdo normal , em comunicação com a vagina e o direito, com cerca de 5x4,5x4,5 cm, ausência de colo e hematometra sob tensão. A trompa direita era normal, sem hematossalpinge nem aderências. Extraiu-se o direito tendo-se confirmado histologicamente a ausência de colo, com miométrio normalmente desenvolvido.

Engravidou espontaneamente um ano após a cirurgia e teve um parto de termo após uma gravidez normal.

Actualmente encontra-se clinicamente bem e sem dismenorreia.

## HISTEROSONOGRAFIA NA AVALIAÇÃO ENDOMETRIAL DAS DOENTES EM TERAPÊUTICA COM TAMOXIFENO

Bernardo M., Leilão C., Mira R., Dias I., Omar F., Bugalho J., Neto I.  
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia  
Congresso Nacional de Senologia  
Aveiro, Novembro 2000

**Resumo: Introdução:** A ecografia transvaginal é uma boa técnica de avaliação endometrial, nomeadamente para doentes a fazer terapêutica com tamoxifeno. Nalguns casos porém, não é conclusiva. Nestas situações a histerossonografia com instilação endocavitária de soro fisiológico é um bom complemento diagnóstico.

**Objectivo:** Avaliar o papel da histerossonografia nestes casos

**Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de quarenta doentes com carcinoma da mama, a fazer terapêutica com tamoxifeno, provenientes da consulta de senologia e nas quais foi efectuada histerossonografia por a ecografia vaginal não ser conclusiva. Analisaram-se os dados clínicos e os achados ecográficos, histerossonográficos, histeroscópicos e histológicos.

**Resultados:** Detectaram-se formações polipoides em cerca de 60%, espessamentos sub-endometriais em aproximadamente 30%, sinéquias, calcificações e miomas sub-mucosos nas restantes situações. Nenhuma imagem sugestiva de carcinoma foi encontrada. Verificou-se uma alta taxa de concordância com a histeroscopia (90%) e a histologia (100%). Em cerca de 90% das doentes o exame foi assintomático. Não se registaram complicações.

**Conclusões:** Na avaliação endometrial das doentes a fazer terapêutica com tamoxifeno a histerossonografia é um bom complemento da ecografia transvaginal, quando esta não é conclusiva. É um exame ecográfico simples e bem tolerado pelas doentes. Permite uma triagem adequada para a histeroscopia cirúrgica.

## HISTEROSCOPIA DE AMBULATÓRIO - EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE GINECOLOGIA DO H.D.E.

Assunção N., Fradique A., Faustino F., Sousa F., Silva C., Coutinho S.  
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia  
Curso de Histeroscopia do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Dona Estefânia  
Lisboa - 19 de Maio de 2000

**Resumo:** A histeroscopia de ambulatório é hoje em dia uma técnica indispensável na consulta de ginecologia. O reduzido diâmetro externo dos histeroscópios disponíveis no mercado permite efectuar este exame sem anestesia geral e sem grande desconforto para a paciente.

No nosso serviço a primeira histeroscopia de ambulatório foi efectuada em Setembro de 1997. As primeiras histeroscopias foram essencialmente diagnósticas sendo os procedimentos cirúrgicos (Ressecção de polipos ou miomas submucosos) efectuados no bloco operatório sob anestesia geral. No entanto, alguns tratamentos eram efectuados em ambulatório utilizando pinça e tesoura (p. ex. lise de sinéquias, ressecção de polipos pediculados). Em Fevereiro de 1999 passou a utilizar-se a electrocirurgia bipolar (Versapoint) o que permitiu passar a efectuar a maioria dos tratamentos histeroscópicos em ambulatório. Entre Setembro de 1997 e Dezembro de 1999 foram efectuadas 672 histeroscopias em ambulatório das quais 128 com utilização do Versapoint.

Realizámos um estudo retrospectivo das 311 histeroscopias efectuadas em ambulatório durante 1999.

Foram submetidas a este procedimento 154 mulheres pré-menopausa e 157 mulheres pós-menopausa, sendo a média de idades de 43 e 60 anos respectivamente.

A preparação do colo uterino com Misoprostol, na véspera da histeroscopia, e a anestesia loco-regional (para-cervical) imediatamente antes de iniciar a histeroscopia, permitiram efectuar este exame com relativa facilidade. O ambiente calmo e acolhedor contribuiu também, na opinião das pacientes, para minorar o possível desconforto provocado pelo exame.

A principal indicação para a realização da histeroscopia foi o Espessamento endometrial detectado por Ecografia Pélvica (56% das mulheres pré-menopausa e 65% das mulheres pós-menopausa).

O diagnóstico histeroscópico mais frequente foi o Polipo endometrial (161 casos), seguido do Mioma submucoso (38 casos).

Foram efectuadas 61 histeroscopias diagnósticas e 250 histeroscopias cirúrgicas. Dos 128 casos em que foi usado o Versapoint apenas 9% (11 pacientes) tiveram que ser novamente submetidas a tratamento cirúrgico no bloco operatório. Nos casos em que não foi usado o Versapoint, 30% das mulheres tiveram que ser posteriormente tratadas no bloco operatório.

Não foram registadas complicações durante ou após a histeroscopia, sendo as algias pélvicas ligeiras ou moderadas a única queixa referida.

A histeroscopia de ambulatório tem-se revelado uma técnica de fácil realização e interpretação, permitindo as novas técnicas (Versapoint) o tratamento da maioria das pacientes sem recorrer à anestesia geral e consequentemente sem ocupar o bloco operatório.



## VERSAPPOINT NO TRATAMENTO DE POLIPOS ENDOMETRIAIS

Faustino F., Coutinho S., Fradique A., Silva C., Sousa F., Assunção N.  
Unidade de Histeroscopia - Serviço de Ginecologia e Obstetrícia  
Curso de Histeroscopia do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia do H.D.E.  
Lisboa - 19 e 20 de Maio de 2000.

**Resumo: Objectivo:** Analisar a eficácia do tratamento dos Polipos Endometriais em ambulatório, com um dispositivo de electrocoagulação bipolar designado **Versapoint**, adaptável a um histeroscópio de fluxo contínuo com canal de trabalho de 5 French, utilizando o soro fisiológico como meio de distensão.

**Material e métodos:** Foram analisados 101 casos, realizados em ambulatório, na Unidade de Histeroscopia do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia do H.D.E, de Janeiro a Dezembro de 1999.

A idade média das mulheres submetidas á intervenção foi 56,2 anos, 64% em pós-menopausa, das quais 32% a realizar T.H.S. e 10% medicadas com Tamoxifeno.

As indicações foram postas em 82% dos casos por suspeita ecográfica de patologia endometrial e em 18% dos casos pela sintomatologia clínica.

Realizou-se Ressecção total do polipo em 89% dos casos.

Nos casos de ressecção parcial, 4 doentes foram submetidas a uma 2ª intervenção, para completar o procedimento, 1 caso com anestesia geral. Foi proposta hysterectomia em 4 casos por patologia associada.

O procedimento foi, de uma forma geral, bem tolerado, não se verificando complicações.

O diagnóstico histológico de polipo endometrial foi confirmado em 95% dos casos.

A avaliação pós-cirúrgica foi realizada por ecografia e/ou histeroscopia.

Verificou-se recidiva do polipo em 2 casos, posteriormente propostos para hysterectomia.

**Conclusão:** A utilização da electrocoagulação bipolar na Histeroscopia em ambulatório permite ao ginecologista o tratamento rápido, efectivo e seguro de patologia benigna intra cavitária, nomeadamente polipos endometriais, diminuindo significativamente o número de doentes a necessitarem anestesia geral e conseqüente internamento.

## HISTEROSSONOSSALPINGOGRAFIA – NOVO CONCEITO DE DIAGNÓSTICO EM GINECOLOGIA

Bernardo M., Leitão C., Dias I., Bugalho J., Neto, I.  
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia  
10<sup>th</sup> World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology  
Zagreb, 4-7 October 2000  
Ultrasound in Obstetrics & Gynecology.  
Vol. 16, Supplement 1 2000; p. 36 - F07

**Resumo:** Histerossonossalpingografia é o método de diagnóstico ecográfico que estuda o endométrio, a cavidade endometrial e a permeabilidade tubária através da instilação de meios líquidos.

O objectivo deste estudo foi a avaliação da eficácia desta técnica, no diagnóstico da patologia endometrial e da permeabilidade tubária .

O método consistiu no estudo retrospectivo de 550 doentes enviadas pelas Consultas de Climatério (n=206), Medicina da Reprodução (n=195), Ginecologia Geral (n=125), Senologia – doentes a fazer tamoxifeno (n=24).

No grupo da Medicina da Reprodução o exame teve como objectivo uma avaliação de primeira linha da cavidade endometrial e da permeabilidade tubária. Nos restantes grupos efectuou-se como complemento da ecografia transvaginal (endométrios mal visualizados ou espessamentos mal definidos).

Foram analisados os dados clínicos, os achados da ecografia transvaginal e da histerossonossalpingografia assim como os resultados da histerossalpingografia, da histeroscopia e da histologia.

Foi igualmente estudada a concordância da histerossonossalpingografia, com a histerossalpingografia, a histeroscopia e a histologia.

Foram diagnosticados 168 polipos, 164 cavidades normais, 68 cavidades normais com espessamentos subendometriais, 53 bandas hiperecogénicas correspondentes a sinéquias, 42 calcificações endometriais, 34 miomas submucosos, 20 septos uterinos, 1 endométrio irregular correspondendo a adenocarcinoma, 142 permeabilidades tubárias bilaterais, 43 permeabilidades tubárias unilaterais e 10 obstruções tubárias bilaterais.

A concordância com a histerossalpingografia, histeroscopia e histologia nos diferentes grupos oscilou entre os 85% a 100%. A morbidade foi de 0,5% (3 casos de infecções pélvicas ligeiras, tratadas com antibioterapia). A percentagem de gravidez espontânea, após o exame, foi de 7,2%.

A histerossonossalpingografia – exame de fácil execução e bem tolerado pelas pacientes - demonstrou ser um complemento eficaz da ecografia transvaginal no estudo endometrial tornando possível uma triagem para a histeroscopia cirúrgica. Na Medicina da Reprodução poderá ser um exame de primeira linha no estudo da cavidade endometrial e da permeabilidade tubária evitando a exposição a raios X.

## TUBERCULOSE PULMONAR NA CONSULTA DE PEDIATRIA MÉDICA NO ANO DE 1999

Ramos M., Figueiredo A., Santos T.  
Consulta Externa de Pediatria Médica  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa - 2000

**Resumo:** O trabalho efectuado pretende mostrar a experiência da Consulta de Pediatria Médica no tratamento e seguimento da Tuberculose pulmonar durante o ano de 1999.

Analisaram-se 14 processos, segundo vários parâmetros, verificando-se que:

- A maioria dos doentes (72%) foram enviados pelo Serviço de Urgência.
- Doze doentes viviam em meios sócio-económicos baixos (Índice de Graffard IV e V).
- A cidade de Lisboa e o Concelho de Loures foram as residências predominantes.
- O grupo etário predominante, estava compreendido entre os 4 e 9 anos.
- A maioria das crianças era do sexo feminino.
- 64%, das crianças tinham a vacina do B.C.G e 7% não. Em 29% era desconhecida.. Dos doentes com vacina, 66% apresentaram Tuberculose doença e 62% Tuberculose infecção.
- Havia história de contacto com Tuberculose em 79% dos casos.
- A forma de apresentação clínica menos frequente foi a Tuberculose doença (43%). Nesta, 37% dos doentes tiveram como primeiro sintoma tosse arrastada.
- A Tuberculose infecção (57%) foi diagnosticada, fundamentalmente, por haver história familiar de Tuberculose (34%). Estes doentes fizeram terapêutica com isoniazida e rifampicina (4 meses).
- Nos doentes com Tuberculose doença a terapêutica instituída foi pirazinamida (2 meses), isoniazida e rifampicina (6 meses). Destes, um abandonou a consulta e outro, por iniciativa dos pais, suspendeu a terapêutica.
- A maioria das crianças estudadas (93%) não apresentaram recaídas ou complicações.

## TOXOCARA CANIS – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Neto B., Figueiredo A., Abreu F., Brito C., Nepomuceno J., Santos T.  
Consulta de Pediatria Médica e Consulta de Oftalmologia do Hospital de Dona Estefânia  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa - 2000

**Resumo:** Os autores apresentam dois casos de Toxocaríase com apresentação clínica distinta.

1 – Criança de 8 anos de idade, raça negra, pertencente à classe II da escala de Graffar adaptada. No seu ambiente familiar havia cães e gatos.

O quadro clínico, com cerca de 4 anos de evolução, caracterizava-se por dor abdominal recorrente, distensão abdominal, náuseas, vômitos esporádicos e fezes moles. A somatometria na primeira consulta encontrava-se nos percentis: peso >10<25; altura >25<50.

A avaliação analítica revelou: eosinofilia de 11%, xilosémia de 18 mg/dl, proteinograma com  $\gamma = 20\%$  e IgE > 1000 UI/ml. Foi pedido exame parasitológico tendo sido positiva a serologia para *Toxocara canis*. Neste contexto global fez-se o diagnóstico de Larva migrans visceral.

Fez terapêutica com Mebendazol durante 5 dias com regressão das queixas e dos valores analíticos.

2 – Criança de 4 anos, raça branca, com situação familiar complicada e pertencente à classe IV da escala de Graffar adaptada.

No seu ambiente familiar havia gatos. Foi referenciada à consulta de Pediatria Médica por cefaleias com 4 meses de evolução. A observação pela Oftalmologia revelou alterações no olho esquerdo caracterizada pela presença de lesão macular branca e vitrite, com diminuição da visão. É então admitido o diagnóstico de Larva migrans ocular. Os exames mostravam: ecografia ocular com aumento da densidade vítrea e banda de fibrose com extensão para a superfície da retina e envolvimento do vítreo; eosinofilia de 11%; IgE de 86 UI/ml e serologia para *Toxocara canis* positiva.

Fez corticoterapia oral (2mg/Kg) durante 45 dias sem melhoria significativa, sendo por indicação da Oftalmologia, submetida a vitrectomia. Teve boa evolução clínica, com melhoria da visão do olho esquerdo.

## CASUÍSTICA DAS PRIMEIRAS CONSULTAS DE PEDIATRIA MÉDICA NO ANO DE 1999

Sousa I., Carmona C., Ramos M., Figueiredo A., Santos T.  
Consulta Externa de Pediatria Médica  
Reunião clínica do Serviço 2  
Lisboa - 2000

**Resumo:** O número total de consultas no ano de 1999 foi de 6871.

Foram revistos 1200 processos correspondentes às primeiras consultas desse ano, dos quais foram aceites apenas 1076 para estudo. O resultado foi o seguinte:

- Verificou-se que a maioria dos doentes eram do sexo masculino e de raça caucasiana.
- 82% dos utentes residiam na região de Lisboa e Vale do Tejo. Destes, 87% pertenciam à área dos Hospitais da Grande Lisboa, dos quais 40% não residiam na área do Hospital de Dona Estefânia, mas sim nas áreas dos Hospitais de Sta Maria (8%), Garcia de Horta (2%), Reynaldo dos Santos (10%), Fernando da Fonseca (10%), Conde Castro Guimarães (2%) e São Francisco Xavier (5%).
- A maioria dos doentes foi referenciada pelo médico assistente, contrariando casuísticas anteriores. Mesmo assim, 34% ainda provinham do Serviço de Urgência. Em 9% dos processos não estava referida a proveniência.
- Foi possível classificar, segundo o índice de Graffar, 72% da população estudada. A maioria (90%) pertencia ao meio sócio-económico mais baixo (índice de Graffard III e IV).
- As consultas ocorreram, maioritariamente, no 1º semestre do ano. No mês de Janeiro verificou-se a maior afluência.
- O grupo etário predominante foi a segunda infância verificando-se no entanto um número significativo de adolescentes (14%).
- Os motivos principais da consulta foram as infeções respiratórias (159 doentes) e urinárias (145 doentes). É significativo, também, o envio de 86 crianças com atraso estatura-ponderal e 80 com cefaleias. Em 1% dos processos não estava referido o motivo da consulta.
- Em 6% dos casos não foi possível o diagnóstico, quer por falta de dados (4%), quer por abandono da consulta (2%) e 9% não apresentavam patologia. Nos restantes processos foram encontrados 1163 diagnósticos.
- As doenças do aparelho respiratório corresponderam à maioria dos diagnósticos, (289), predominando a pneumonia e a bronquiolite recorrente (124). As doenças do aparelho urinário (237), com predomínio da infeção urinária (164), foram a segunda patologia mais encontrada. De realçar, que 27 infeções urinárias apresentavam refluxo vesico-ureteral.
- Referenciou-se a outras consultas do Hospital de Dona Estefânia 407 crianças. As consultas mais solicitadas foram a de oftalmologia (105 casos) e otorrinolaringologia (103 casos).
- 46% dos doentes tiveram alta da consulta para o médico assistente.

## REVISÃO DAS ANEMIAS NA CONSULTA DE PEDIATRIA

Borba C., Gan C., Gouveia C., Rebelo M., Pinto S., Conde Blanco J.  
Consulta Externa de Pediatria Médica  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Novembro de 2000.

**Resumo: Introdução:** As anemias são uma patologia frequente em Portugal. Vários autores têm estudado esta problemática mas a divulgação dos seus resultados tem sido limitada.

**Objectivo:** Pretendeu-se com este trabalho avaliar a frequência de anemia na Consulta de Pediatria Médica e determinar as suas principais características diagnósticas e terapêuticas.

**Material e métodos:** Efectuou-se um estudo retrospectivo dos processos clínicos identificados no livro de registo com primeira consulta entre Janeiro de 1998 e Dezembro de 1999 e com diagnóstico principal de anemia. Foram analisadas as seguintes variáveis: idade, sexo, raça, origem, Graffard, hemoglobina, índices eritrocitários e parâmetros analíticos específicos consoante o tipo de anemia diagnosticada. Em relação à anemia ferropénica foram também analisadas a idade gestacional, peso ao nascer, alimentação e terapêutica efectuada.

**Resultados:** Das 3082 crianças com primeira consulta no período em estudo, 84 tinham diagnóstico principal de anemia. A maioria pertenciam ao sexo masculino, raça branca e tinham idades inferiores a dois anos.

- As anemias foram classificadas em ferropénicas (74%), heterozigotia para  $\alpha$ -Talassémia (9,5 %), heterozigotia para  $\beta$ - Talassémia(4,7%) e 11,7 % foram englobadas noutra etiologia.

- Em relação às anemias ferropénicas foram mais frequentes no sexo masculino, raça branca e em idades inferiores aos 4 anos. Não tinham patologia associada em 39%.

- 87,1% iniciaram terapêutica com ferro com evolução clínica e laboratorial adequada. A duração média da terapêutica foi de 4,7 meses. Em 32 % dos casos a adesão a terapêutica não foi adequada por toma irregular da medicação prescrita ou por abandono da consulta.

**Conclusões:** A anemia mais frequente foi a ferropénica, logo seguida pela heterozigotia para  $\alpha$ -talassémia, tal como está descrito na literatura revista em Portugal.

Sob terapêutica com ferro, a evolução clínica e laboratorial foi adequada, mas o cumprimento foi irregular numa percentagem elevada. Importa sensibilizar os pais para as potenciais consequências de uma anemia ferropénica não tratada. A facilidade com que esta situação pode ser prevenida, obriga à adopção de medidas de prevenção adequadas e atempadas.

**Palavras-chave:** Anemia; Talassémia; Ferropenia; Hemoglobina; Nutrição.

## CONTINUANDO COM CROMOSSOMOPATIAS

Rebelo M., Gouveia C., Conde Blanco J.  
Consulta Externa de Pediatria Médica  
Reunião Geral do Serviço 1  
Lisboa, 6 de Abril de 2000.

**Resumo:** Em continuidade com a sessão anterior apresentada pela consulta, em que foi descrito um caso clínico de síndrome de Turner, são apresentados dois casos de deleção cromossómica, referenciados à Consulta Externa do Hospital Dona Estefânia por atraso do desenvolvimento:

**Caso 1:** Criança do sexo feminino, cinco meses de idade, enviada à consulta por dismorfia facial, atraso do desenvolvimento psico-motor e hipotonia. Dos antecedentes pessoais salienta-se atraso de crescimento intra-uterino. O estudo citogenético revelou uma **deleção do braço curto do cromossoma 9**.

**Caso 2:** Criança do sexo feminino, quatro anos e oito meses, enviada à consulta por atraso do desenvolvimento estatura-ponderal. Dos antecedentes pessoais salienta-se atraso de crescimento intra-uterino, desenvolvimento estatura-ponderal sempre inferior ao percentil 5, com desenvolvimento psicomotor adequado. Ao exame objectivo apresenta facies peculiar, clinodactilia, escoliose e pés planos, com sindactilia dos 2º e 3º dedos dos pés. Da investigação efectuada salienta-se idade óssea de dois anos e meio e estudo citogenético revelando **deleção do braço longo do cromossoma 21 com inversão no braço longo do cromossoma 5**.

A propósito destes casos, os autores fazem uma breve revisão teórica.

**Palavras-chave:** Cromossomopatia; Desenvolvimento; Ambulatório; Genética.

## NEUROFIBROMATOSE – EXPERIÊNCIA DA CONSULTA EXTERNA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Silva R.B., Conde Blanco J.  
Consulta Externa de Pediatria Médica  
II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa 10, 11 e 12 de Fevereiro de 2000

**Resumo: Objectivo:** O estudo clínico sistemático é primordial para a orientação e tratamento dos doentes com Neurofibromatose do tipo 1 (NF1), donde o propósito deste trabalho em que se faz a análise clínica dos doentes com NF1 seguidos na Consulta Externa de Pediatria Médica do H. Dona Estefânia.

**Material e Métodos:** o estudo foi efectuado em 10 crianças com NF1 segundo os critérios do National Institute of Health Consensus Conference de 1988. Foram analisadas também manifestações frequentes mas que não constituem critérios de diagnóstico.

**Resultados:** A idade de referência à consulta variou dos 3 meses aos onze anos, média 4,4 anos. Todos os doentes (100%) tinham manchas de café com leite e 60% tinham lentigos. 3 doentes (30%) tinham neurinoma plexiforme e 4 (40%) e o hamartoma da íris em 1.

3 doentes (30%) tinham lesões ósseas específicas, 1 com displasia da asa do esfenóide e 2 com pseudoartrose da tibia submetidos a intervenção cirúrgica. 3 doentes tinham escoliose, 1 macrocefalia, 1 atraso psicomotor ligeiro. 6 doentes (60%) tinham lesões com hipersinal na Ressonância Magnética cerebral. Nenhum doente tinha hipertensão arterial ou baixa estatura.

**Conclusões:** Apesar do pequeno número de doentes, todos os critérios de diagnóstico de NF1 foram observados traduzindo a diversidade da apresentação da doença. Um número apreciável de doentes tem manifestações que se podem complicar - glioma óptico - e os dois com pseudoartrose da tibia sofreram intervenção cirúrgica, tendo sido um deles amputado aos 6 anos. Assim, a vigilância clínica metódica e multidisciplinar é um factor primordial na orientação e tratamento dos doentes com NF1.



## PANÓPLIA DE DIAGNÓSTICOS

Correia T., Neto V., Conde-Blanco J.  
Consulta Externa de Pediatria Médica  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 27 Janeiro de 2000

**Resumo:** Os autores apresentam e discutem o caso clínico de uma criança de 5 anos, do sexo masculino, raça branca, enviada à consulta externa de Pediatria do H. de Dona Estefânia, em Outubro de 1997, a partir do serviço de urgência, por síndrome febril indeterminado.

Nos antecedentes familiares salienta-se a mãe com bronquite asmática e o irmão de 3 meses actualmente internado no H.V.F.X. com os diagnósticos de bronquiolite, otite média aguda e refluxo gastroesofágico moderado.

Dos antecedentes pessoais há história de 9 internamentos hospitalares, durante o primeiro ano de vida, por má progressão ponderal e por broncopneumopatia sibilante recidivante. Durante este período foram feitos os seguintes diagnósticos: refluxo gastroesofágico, traqueobroncomalácia, síndrome aspirativo e otite média aguda ( dois episódios).

Aos 3 anos é referenciado à consulta de Pediatria por síndrome febril indeterminado caracterizado por febre elevada há mais de 2 semanas e dificuldade respiratória. Na consulta foram diagnosticados otite serosa crónica bilateral e sinusite maxilar bilateral e instituída terapêutica antibiótica. Por persistência da clínica e do insucesso terapêutico a criança foi internada para investigação de eventual patologia subjacente (atopia, imunodeficiência, doenças infecciosas, malformações, Fibrose Quística,...) cujos resultados foram negativos. Após várias semanas mantinha a otite serosa bilateral com agudizações frequentes motivo pelo que realizou a tomografia computadorizada aos ouvidos que revelou otomastoidite à esquerda. Foi submetida a uma adenoidectomia com colocação de tubos de ventilação transtimpânicos mas manteve episódios recorrentes de otite média aguda e de sinusite. Alguns meses depois foi submetida à segunda intervenção cirúrgica – mastoidectomia à esquerda e timpanotomia exploradora. Apesar da terapêutica médica e cirúrgica a criança, actualmente com 5 anos, mantém otites médias agudas recidivantes cuja etiologia se desconhece.

Os autores discutem a possibilidade da existência de uma patologia subjacente rara que justifique o carácter recidivante destas infecções respiratórias altas, nomeadamente a discinesia ciliar primária.

## FENDAS PALATINAS - EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE REABILITAÇÃO NA CONSULTA DE FISSURADOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Claro S., Seixo I., Portugal I.  
Serviço de Medicina Física e Reabilitação  
2º Encontro Luso-Galaico de Medicina Física e Reabilitação  
Guimarães, Abril de 2000  
Arquivos de Fisiatria e Doenças Osteo-Articulares (aceite para publicação)

**Resumo:** Após uma breve abordagem das Malformações Congénitas da Linha Média (Fendas Lábio e/ou Alveolo-Palatinas), alterações estéticas, do desenvolvimento anatómico e funcional e das relações sócio-afectivas resultantes, as autoras apresentam as diferentes formas de abordagem desta malformação, sua incidência, etiologia, embriologia, apresentação clínica e programa terapêutico, habitualmente moroso e estabelecido em função da gravidade e localização da fenda.

Estas crianças apresentam frequentemente alterações e/ou do desenvolvimento da fala, anomalias dentárias, défices auditivos e do relacionamento social. Estes factores determinam uma abordagem multidisciplinar, visando prevenir e/ou corrigir as alterações auditivas e da linguagem e a melhoria estética e onde várias especialidades intervêm particularmente a cirurgia plástica, otorrinolaringologia, cirurgia maxilo-facial e estomatologia entre outras. Destaca-se a intervenção da M.F.R. e o programa de reabilitação, os critérios para a terapia da fala e a associação de testes específicos da avaliação do desenvolvimento (Griffiths) e da linguagem (Reynell).

Visando esta abordagem multidisciplinar, existe desde 1996 uma Consulta de Fendas no Hospital de Dona Estefânia, realizada semanalmente e composta por cirurgiões plásticos, fisiatra, estomatologista e otorrinolaringologista, contando ainda com a colaboração de outras áreas, sempre que necessário.

Concluem com um estudo retrospectivo de 417 processos de crianças seguidas na consulta de fendas nos últimos 5 anos, 37 dos quais não necessitaram do apoio de M.F.R.;

Da análise dos dados enfatiza-se o predomínio de crianças do sexo masculino e das fendas palatinas, assim como dos casos em que não foi efectuado o diagnóstico pré-natal. Verificou-se ainda um elevado número de síndromas polimalformativos / malformações associadas, de alterações do foro ORL, e de crianças submetidas a mais de uma cirurgia. Cerca de 1/3 das crianças tinham alterações da fala, necessitando de programa de terapia da fala.

Os resultados obtidos encorajam-nos a ter como objectivo a realização de um protocolo de avaliação e acompanhamento das crianças com fenda, no sentido de uniformização de critérios/conduas e comparar experiências permitindo análises mais rigorosas.

Salientam ainda a importância da engenharia genética e cirurgia fetal como a grande esperança do futuro.

## TORCICOLO MUSCULAR CONGÊNITO – ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR

Borges A., Claro S., Alves A.

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Dona Estefânia (S.M.F.R. do H.D.E.)

II Jornadas do Departamento de Medicina do Hospital de Dona Estefânia, em Lisboa, Fevereiro de 2000.

**Resumo:** O *Torcicolo* é um sinal clínico, de alerta, para um conjunto de patologias (tumoriais, traumáticas, neurológicas, infecciosas) que podem estar subjacentes e têm de ser identificadas pelas consequências graves que podem acarretar.

É o motivo de consulta em várias especialidades (Pediatria, Oftalmologia, Neurologia, Ortopedia, Fisiatria) e uma abordagem multidisciplinar permitirá um diagnóstico e uma intervenção terapêutica precoces. O Torcicolo Muscular Congénito (T.M.C.) é a terceira anomalia congénita músculo-esquelética mais comum após a luxação da anca e o pé boto, com uma incidência que varia entre 0.4% e 1.3%. Após uma abordagem teórica quanto à etiologia, quadro clínico, diagnóstico e tratamento conservador/cirúrgico apresenta-se uma análise retrospectiva dos casos clínicos observados no Serviço de Medicina Física e de Reabilitação num período de 4 anos.

Foram revistos os processos de 105 crianças com o diagnóstico de torcicolo congénito seguidas na Consulta de Fisiatria do H.D.E. entre 1994 e 1998, com idades compreendidas entre as 3 semanas e os 12 anos.

Os dados colhidos foram: idade à data da 1ª consulta; história obstétrica; presença de nódulo, plagiocefalia e/ou outra patologia associada; estudos ecográficos; programa de reabilitação; evolução e orientação.

Dos resultados obtidos verificou-se que:

1. Não existia prevalência *significativa* de sexo.
2. A maioria das crianças recorreu à 1ª consulta nos primeiros três meses de vida.
3. No que respeita à história obstétrica, 51% dos partos foram eutócicos e 49% distócicos.
4. Quanto ao quadro clínico/patologia associada: 62% tinham nódulo palpável, 37% apresentavam plagiocefalia e em 1% dos casos encontrou-se luxação congénita da anca.
5. Das 33 ecografias de partes moles do pescoço (região latero-externa) realizadas, 20 eram compatíveis com o diagnóstico de T.M.C.
6. Das crianças (41%) que entraram em programa de reabilitação estavam clinicamente bem aos 12 meses mais de 50%;
7. 21 crianças foram orientadas para a consulta de oftalmologia e, 10 submetidas a cirurgia (nos casos que persistiram após o 1º ano de idade) tendo alta em média 6 meses após cumprimento dum programa de reabilitação pós-operatório.

Concluiu-se a apresentação sublinhando a importância de uma abordagem transdisciplinar para o diagnóstico e intervenção terapêutica precoces, visando um desenvolvimento psicomotor simétrico e harmonioso.

## PERSPECTIVA DA MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO NO ALONGAMENTO DOS MEMBROS INFERIORES

Levy M., Seixo I., Claro S.

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação (M.F.R.) do Hospital Dona Estefânia.

Jornadas de Medicina Física e de Reabilitação das Comemorações dos 100 anos do Hospital do Hospital Ortopédico do Outão, em Setúbal, Dezembro de 2000.

**Resumo:** As autoras após uma abordagem sucinta sobre a dismetria dos membros inferiores e repercussões no aparelho locomotor e marcha, alterações da imagem corporal, na vida diária e respectivos problemas psicológicos, destacam a etiologia multifactorial, particularmente a congénita, frequentemente associada a grandes dismetrias. Saliendam a importância da história e exame clínico, estudo imagiológico, previsão do crescimento ósseo e de determinados factores como a idade, etiologia, evolução, extensão e localização da deformidade, na correcção da dismetria e respectivo tratamento a estabelecer (ortopédico ou cirúrgico)

O alongamento ósseo dos membros inferiores é uma técnica cirúrgica a considerar nos jovens com boa plasticidade tecidual e com dismetrias superiores a 5 cm, tratando-se de um tratamento prolongado associado a elevado número de complicações e que requer uma abordagem pluridisciplinar e a colaboração da criança e pais. Requisitos fundamentais para o sucesso deste tratamento são a estabilidade articular, integridade tecidual e neurovascular, ausência de alterações psicológicas e idade superior a 6 anos. Referem os objectivos gerais do tratamento de reabilitação segundo 3 períodos (pré e pós operatório e após remoção do fixador externo), visando prevenir as complicações e a obtenção de um bom resultado funcional.

Realçam a necessidade de selecção criteriosa dos doentes e o correcto planeamento pré e pós operatório, a escolha da técnica cirúrgica / experiência do cirurgião, com objectivo de reduzir o número de complicações.

É apresentado o resultado de uma revisão de 45 processos de crianças seguidas na consulta de reabilitação e submetidas a alongamento ósseo no Serviço de Pediatria Cirúrgica no período que decorreu entre Janeiro de 1986 e Junho de 2000. Determinou-se entre outros aspectos a distribuição por sexo, idade, etiologia, valor da dismetria, segmento alongado, fixador externo utilizado e complicações ocorridas. Verificou-se a predominância de crianças do sexo masculino e a idade média de início do alongamento os 10 anos, sendo a etiologia mais frequente a congénita. O segmento mais alongado foi a tibia e o fixador externo mais utilizado o Ilizarov. A infecção dos fios ou pinos e a amiotrofia foram as complicações mais frequentes.

Terminam realçando que o alongamento ósseo progressivo dos membros inferiores deve sempre visar uma melhoria estética, funcional e da qualidade de vida e nunca deve ser conseguido à custa da perda de mobilidade ou funcionalidade e que a má orientação do programa de reabilitação pode transformar uma cirurgia tecnicamente excelente numa cirurgia com maus resultados.

## REABILITAÇÃO DE MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS DO MEMBRO SUPERIOR

Costa M. J.  
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação  
VIII Curso Pós-graduado de Ortopedia Infantil, SEOI  
Vimeiro, 10 e 11 de Fevereiro de 2000

**Resumo:** Nesta apresentação foi feita uma introdução com uma revisão estatística de todas as malformações congénitas do membro superior observadas no Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do HDE de Janeiro de 1992 a Dezembro de 1999.

Na primeira parte foi exposta a abordagem destas crianças sob o ponto de vista da reabilitação pediátrica: a importância da relação entre as diferentes etapas de desenvolvimento psicomotor, em especial as etapas de preensão Erhardt (*Erhardt developmental prehension assessment*), a função e a estética. Foi dado destaque ao papel da terapia ocupacional na integração do membro malformado nas actividades bimanuais, sempre em paralelo com o desenvolvimento psicomotor. Foram referidas as compensações que a criança faz para ultrapassar as dificuldades detectadas durante os tratamentos em terapia ocupacional. Algumas destas compensações são desejáveis e estimuladas, outras são indesejáveis e corrigidas, por agravarem as retracções das partes moles e/ou acentuarem os desvios ósseos. Foram ainda realçadas algumas questões na relação dos pais com a malformação do seu filho, sobretudo a dicotomia função-estética, que é um problema sempre presente ao longo da reabilitação destas crianças. Na segunda parte foram apresentados alguns casos clínicos representativos, que receberam tratamento no serviço de reabilitação do Hospital D. Estefânia.

## NÚCLEO DE ICONOGRAFIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA - ANO DE 2000

Estrada J., Gama L.

O Núcleo de Iconografia dispõe actualmente de um acervo de 15.000 imagens o que origina uma recolha de novas imagens mais selectiva e preferencialmente orientado para a patologia ainda não documentada.

Em 2000 o Núcleo foi convidado a colaborar em várias sessões de homenagem a Pediatras Portugueses de relevo, tendo participado na sessão de agradecimento ministerial ao Drs. José Alberto Mateus Marques, na sessão de homenagem hospitalar ao Dr. João António Carapau (sessão temática sobre tuberculose), na homenagem de aposentação do Dr. António Gentil Martins, na Ordem dos Médicos e na Reunion Hispano Luso Suíza de Neonatologia e Medicina del Desarrollo celebrada em Santiago de Compostela em memória do Prof. António Torrado da Silva.

Foi igualmente convidado a participar em reuniões científicas extra-hospitalares, tendo apresentado sessões temáticas na XIX Reunião sobre temas pediátricos do Hospital Distrital de Abrantes (Neonatologia), nas X Jornadas de Pediatria do Hospital Distrital de Évora (Pediatria social) e nas IV Jornadas Interhospitalares do Distrito de Setúbal ("avaliar é preciso").

No Hospital de Dona Estefânia foram efectuadas sessões iconográficas integradas nas II Jornadas do Departamento de Medicina (perspectiva de uma retrospectiva), nas IV Jornadas Luso-Espanholas de Pediatria e Cirurgia Pediátrica (Doença de Kawasaki - Ser ou não ser...), na VII Reunião do Anuário do HDE (Maus tratos), na Reunião da Associação dos Médicos Católicos, assim como uma sessão temática sobre Internamentos prolongados: Produtividade *versus* Responsabilidade social.

O Núcleo contribuiu igualmente para várias outras apresentações técnico-científicas e formativas (aulas, comunicações, posters e publicações), pelo empréstimo de cerca de 350 slides.

## ACTIVIDADE DO NÚCLEO DE ICONOGRAFIA 1.º ANO DE 2000

(lista de slides apresentados pela primeira vez)

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR	CD
ACIDENTE ARMA FOGO - ESTILHAÇOS SNC	27	2	11 - 08	
CITÓLISE SNC - ACIDENTE ELÉCTRICO	27	3	05 - 10	
INSUFICIÊNCIA RENAL TERMINAL - OSPEOPATIA (2)	27	6	20 - 06	
INSUFICIÊNCIA RENAL TERMINAL - OSTEOPATIA	27	6	06 - 18	
PNEUMONIA - ASPIRAÇÃO CORPO ESTRANHO (TAMPA CANETA)	27	6	16 - 20	
SEPSIS - HEMOFILTRAÇÃO	27	18	09 - 11	
SIDA / MAC	27	17	07 - 14	
TCE - COICE - FRACTURA OSSOS PRÓPRIOS NARIZ	27	5	11 - 14	
TCE - CRANIECTOMIA COM ENXERTO ÓSSEO	27	4	05 - 04	
ACIDENTE ARMA FOGO - ESTILHAÇOS SNC	26	20	15 - 18	
ANEMIA FANCONI - MÃOS	26	11	13 - 04	
ANEMIA FANCONI - MÃOS - PANCITOPÉNIA	26	12	05 - 20	
ANEMIA FANCONI - MÃOS - PANCITOPÉNIA	26	13	01 - 08	
CUIDADOS AO RN - PREMATURIDADE	26	17	15 - 18	
FACADA TORAX - HEMOTORAX	26	16	01 - 08	
PÉ BOTO BILATERAL	26	1	20 - 04	
S. MARFAM - MÃOS	26	9	09 - 02	
S. MARFAM - PECTUS ESCAVATUM / CARINATUM (2 IRMÃOS)	26	10	15 - 20	
S. MARFAM - RN	26	11	01 - 12	
S. STREETER - BRIDAS CONGÉNITAS	26	2	05 - 06	
S. TRICO-RINO-FALÂNGICO - EXOSTOSES (EVOLUÇÃO)	26	15	11 - 20	
S. TRICO-RINO-FALÂNGICO - FACE E MÃOS (TIPO I)	26	13	11 - 20	
S. TRICO-RINO-FALÂNGICO (MÃE-FILHO)	26	14	01 - 14	
S. TRICO-RINO-FALÂNGICO (TIPO II)	26	14	15 - 09	
TRAUMATISMO FACIAL POR FORCEPS	26	4	18 - 20	

## ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

### - Trabalhos premiados em 1999 -

ÁREA DO HOSPITAL	Prémio de Mérito Científico "Anuário 1999"	Menções Honrosas
D <sup>1</sup> 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 <sup>1</sup> 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).	1º 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 pediátrica. (V. Rebelo, L. Acosta, L. Monteiro, A. Rebelo, V. Calado).
D <sup>1</sup> PEDO PSQUIATRIA	O outro lado das birras. Alterações de comportamento na primeira infância. (O. Queirós, T. Goldschmidt, S. Almeida).	
MATERNIDADE MAGALHÃES COUTINHO	Hemangiomas difusos miométriais. 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.	



## ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

### - Trabalhos premiados em 2000 -

ÁREA DO HOSPITAL	Prémio de Mérito Científico "Anuário 2000"	Menções Honrosas
SERVIÇO 1	Stability of calcium and phosphorus in four parental nutrition solutions for preterm neonates Pereira da Silva L., Numamodo A., Videira Amaral J.M., Rosa M.L., Almeida M.C., Ribeiro M.L.	
SERVIÇO 2	Urodinâmica na criança – Experiência do Hospital de Dona Estefânia Abranches M., Batista J., Ferra da Sousa J.	
NEUROLOGIA	Trombose venosa cerebral na criança Vieira J.P., Dias A.	
IMUNO-ALERGOLOGIA	Nonspecific skin reactivity to histamine: an epidemiological study in three continents Morais de Almeida M., Gaspar A., Romeira A., Sampaio G., Teixeira C., Marques A., Lopes D., Mui leong K., Andrade I., Andrade N., Santa-Marta C., Pires G., Romeira J., Neuparth N., Borges F.D., Humberto J., Rosado Pinto J.	
CIRURGIA	Um Caso de Abscesso do Psoas Palácios J., Borges C., Carneiro R.C., Furtado J., Jacinto S., Leça A., Carvalho L.	Tumores do Mediastino Gentil Martins A.
OFTALMOLOGIA	Perspectivas do estudo da diabetes ocular numa consulta pediátrica Rodrigues P., Nepomuceno J., Brito C., Mesquita J.	
ORL	Rastreio universal da audição neonatal, um pequeno teste para o audiologista, um grande passo para a humanidade Monteiro L., Calado V.	Roncopia e síndrome de apneia obstrutiva na criança Rebelo V., Acosta L., Martins I., Carvalho C., Melo A., Uma M., Calado V.
ESTOMATOLOGIA		Quadros clínicos curiosos e menos frequentes em Estomatologia Malheiro R., Pinheiro J., Fernandes A., Nunes A., Tolentino M.
SERVIÇO URGÊNCIA	Abordagem terapêutica dos derrames parapneumónicos e empiemas Brito Lança I., Santos M., Barata D., Vasconcelos C.	
PEDO-PSIQUIATRIA		Investigação epidemiológica em Psiquiatria Infantil Ramos Silva M.A., Pocinho L.
IMAGIOLOGIA		Manifestações da TC em patologia torácica Nunes A., Soares E.
PATOLOGIA CLÍNICA	Features and trends in <i>Helicobacter pylori</i> antibiotic resistance in Lisbon area, Portugal (1990-1999) Cabrita J., Oleastro M., Matos R., Manhento A., Cabral J., Barros R., Lopes I., Ramalho P., Neves B.C., Guerreiro A.S.	Elastose fecal vs fibrose quística Loureiro V., Gaspar A., Matos V., Daniel I., Lopes B.
IMUNO-HEMOTERAPIA	Actuação na doença de Von Willebrand - monitorização da desmopressina (DDAVP) pelo sistema PFA-100® Fonseca C., Ferreira T., Espírito Santo D.	
GINECOLOGIA E OBSTETRÍCIA	Versapoint no tratamento de polípos endometriais Faustino F., Coutinho S., Fradique A., Silva C., Sousa F.	
CONSULTA EXTERNA		Neurofibromatose – Experiência da Consulta Externa do Hospital de Dona Estefânia Silva R.B., Conde Blanco J.
MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO	Fendas Palatinas - Experiência do Serviço de Reabilitação na Consulta de Fissurados do Hospital de Dona Estefânia Claro S., Seixo I., Portugal I.	



Execução gráfica:

**Proprint** — ARTES GRÁFICAS, L.D.A.

Venda Nova — 2700 AMADORA

