

HOSPITAL D. ESTEFÂNIA  
INTERATO MÉDICO

ANO IX - 2001



NÚCLEO EDITORIAL DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA



**ANUÁRIO DO HOSPITAL DE  
DONA ESTEFÂNIA**

Nº 9

Ano 2001

**NÚCLEO EDITORIAL**

Dr. António Marques (Coordenador)  
Dr.ª Fátima Alves (Coordenadora Adjunta)  
Dr. João Estrada (Internato Médico)

**COMISSÃO DE INTERNOS**

Dr.ª Sandra Afonso Simões  
Dr.ª Paula Vilariga  
Dr.ª Ana Romeira  
Dr. Sérgio Pinto  
Dr. Miguel Duarte  
Dr.ª Inês Alpoim Moreira  
Dr.ª Marta Simões  
Dr. Luís Borrego  
Dr.ª Susana Farinha

**CONSELHO CIENTÍFICO**

Dr. António Martins Roque  
Prof. Doutor João Videira Amaral  
Dr. José Ferra de Sousa  
Dr.ª Karin Dias  
Prof. Dr. 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 M.ª de Lurdes do Ó Figueira  
Dr.ª M.ª José Gonçalves  
Dr. Francisco Abecassis  
Dr. Edmar Oliveira  
Dr.ª Deonilde Espírito Santo  
Dr. Dinis da Fonseca  
Dr.ª Madalena Levy  
Dr. João Santiago Maia  
Dr. Manuel Marques

**CAPA**

Dr. Mariano Masa Sanchez

**EXECUÇÃO GRÁFICA**

Iberprint – Artes Gráficas, Lda

**SECRETARIADO**

M.ª Céu Amaral

ISBN 927-96348—3-1

Depósito Legal nº 98461/96

**EDITADO EM JUNHO DE 2002**

**PUBLICAÇÃO ANUAL**

**TIRAGEM:** 300 exemplares

Distribuição gratuita

**APOIO**

**Conselho de Administração do  
Hospital de Dona Estefânia  
Núcleo de Estudos Pediátricos (NEP)**

**SUMÁRIO:**

**Pág.**

EDITORIAL.....	V
ÍNDICE POR SERVIÇOS .....	VII
ÍNDICE DE AUTORES .....	XV
RESUMOS .....	1
TRABALHOS PREMIADOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA:	
- ANO DE 1999 .....	217
- ANO DE 2000 .....	218
- ANO DE 2001 .....	219



## EDITORIAL

### 125 ANOS/125 MESES/125 SEMANAS

Neste ano de comemoração dos 125 anos do Hospital Dona Estefânia o Anuário inicia uma experiência cujo interesse esperamos se venha a revelar a curto prazo: as Introduções aos resumos dos trabalhos, escritas expressamente pelos Directores (quase todos) dos respectivos Serviços. Uma banalidade, poder-se-á dizer, mas dada a pretendida divulgação desta publicação no exterior do Hospital, esta poderá ser uma forma de o Hospital, ao seu mais alto nível, marcar posição no seio da pediatria portuguesa e, por extensão da sua actividade, no seio da saúde materno-infantil.

A esta novidade que consideramos positiva, contrapõe-se ao inverso a quase ausência de resumos provenientes de sectores nobres do Hospital, o que deveria levar a reflexão (e a inflexão). Porquê? E como passar à escrita o grande e rico manancial da actividade clínica (e não só) da instituição? O Anuário não tem por vocação publicar trabalhos originais, mas poderá desenvolver processos que promovam de algum modo essa actividade imprescindível. Para o próximo número iremos implementar a adopção do “Resumo Estruturado” e inauguraremos uma secção com a listagem dos trabalhos publicados no ano precedente, eventual embrião de um “ranking”. Na área da formação básica e transversal procuraremos, entre outras, concretizar actividades de aperfeiçoamento e valorização do trabalho científico, nele incluindo o campo da exposição pública.

Gostaríamos que este pequeno conjunto de propostas (a juntar a outras que surjam) se concretizasse num futuro visível: Digamos, 125 semanas, que outros 125 anos ou mesmo 125 meses, é muito tempo (que a Deus pertence).

Este número do Anuário presta homenagem a um dos mais eminentes nomes do historial da nossa instituição - a Senhora Professora Doutora Maria Gertrudes Gomes da Costa - que em 2001 cessou as suas funções no Hospital Dona Estefânia.

António Marques



# Anuário do Hospital de Dona Estefânia

## - Índice por Serviços -

### Departamento de Medicina

Director: Dr. António Martins Roque

### Serviço 1 (Pediatria)

Director: Prof. Doutor João M. Videira Amaral

	Pág.
<b>Serviço 1 - Introdução</b> .....	1
<b><u>Pediatria Geral</u></b>	
Formação e investigação – que soluções? .....	3
Formação profissional contínua em Pediatria – 1ª parte – Aspectos Básicos e Sistematização .....	4
Formação profissional contínua em Pediatria – 2ª parte	
- Aspectos Organizativos e questões polémicas .....	5
A propósito de estatísticas da saúde em idade pediátrica .....	6
Curriculum do Internato de Pediatria em Portugal .....	7
Perfil lipídico em idade pediátrica (2-14 anos) .....	8
<b><u>Sala 1 – Pediatria Geral</u></b>	
Panencefalite esclerosante subaguda. A propósito de um caso clínico .....	9
Casuística da Sala 1/Pediatria Médica referente ao ano 2000 .....	10
Osteomielite vertebral: Proposta de protocolo diagnóstico e terapêutica .....	11
Espondilodiscite – dois casos clínicos .....	12
<b><u>Unidade de Endocrinologia Pediátrica</u></b>	
Pesquisa de sequências do cromossoma Y em indivíduos com síndrome de Turner .....	13
Uma família com baixa estatura e deleção do gene SHOX .....	14
Natureza, criação e perturbações de identidade de género .....	15
Hamartoma do Tuber Cinereum – caso clínico .....	16
Acidose metabólica com hiponatremia – um caso clínico .....	17
Diabetes mellitus tipo 2 em pediatria .....	18
Estatura baixa, GH e ética .....	19
Síndrome de insensibilidade incompleta aos androgénios	
- evolução de recém-nascidos à idade adulta .....	20
Diabetes mellitus tipo 1: complicações crónicas .....	21
<b><u>Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil</u></b>	
Trombose da veia porta – revisão casuística (1979-2000) .....	22
Resistência de <i>Helicobacter pylori</i> aos antibióticos numa população pediátrica .....	23
Determinação do limite de positividade do teste imunoenzimático Pyloriset EIA-G para a detecção de IgG anti- <i>Helicobacter pylori</i> na criança .....	24
Gastroenterites agudas – antibioticoterapia – critérios de escolha .....	25
Um caso clínico de dor abdominal .....	26
<b><u>Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais</u></b>	
Mother-related infection in portuguese newborn series .....	27
Perinatal care in Portugal – organization and guidelines .....	28
TNF $\alpha$ and C-reactive protein in septic newborn babies .....	29
Non-invasive methods for body composition assessment in newborn infants .....	30
IL6 and IL8 in septic newborn babies .....	31
Complications associated with central venous catheterisation in neonates – a NICU experience .....	32
Violence against newborns .....	33

Markers of neonatal infection. Which is the best? .....	34
Increased risk for VLBW infants of subsaharian inmigrants .....	35
Avanços e retrocessos da neonatologia – ponto de vista .....	36
National VLBW infants mortality rates in Portugal – 1996-1999 .....	37
Provimento nos hospitais centrais e universitários portugueses	
- forte penalização para quem investiga .....	38
Fístula artério-venosa cerebral no recém-nascido – uma causa de insuficiência cardíaca grave .....	39
Galactosémia – casuística de 10 anos (Jan 1991 a Dez 2000) .....	40
Síndrome de Adams-Olivier .....	41
Risco infeccioso bacteriano perinatal .....	42
Convulsão e depois... ..	44
Problemas ético-legais do diagnóstico prénatal das cardiopatias congénitas	
- o ponto de vista do neonatologista .....	45
Broncoscopia em cuidados intensivos neonatais .....	46
Cateterismo venoso central. Complicações .....	47
Controle de infecção e política de antibióticos no recém-nascido .....	48
Citomegalovírus – infecção congénita e perinatal .....	49
Um caso de estridor tratado com prótese endotraqueal .....	50
A ecografia na prática da neonatologia: que perspectivas para o diagnóstico e terapêutica? .....	51
Registo nacional do recém-nascido de muito baixo peso .....	52

#### **Unidade de Imunohematologia**

Terapêutica anti-retrovírica da infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH) (Recomendações) .....	53
O chamado complexo mycobacterium avium (MAC) em criança com síndrome de imunodeficiência adquirida – um caso clínico .....	54
Um caso de falência de progressão ponderal .....	55
Aspectos médico-sociais da infecção pelo VIH na criança. Apoio domiciliário: necessário porquê? .....	56
Molecular characterization of the C2-C3 env region from three HIV-2 infected mother and child pairs .....	57

### **Serviço 2 (Pediatria)**

Director: Dr. António Martins Roque

<b>Serviço 2 - Introdução</b> .....	59
<b>Sala 1 – Pediatria Geral</b>	
Défice do co-factor molibdénio: um diagnóstico diferencial no recém-nascido com convulsões .....	61
Aromatic L-aminoacid decarboxylase deficiency .....	62
A propósito de um caso de edema neonatal .....	63
Síndrome febril periódico por TRAPS .....	64
Síndrome nefrótico congénito: um caso clínico e revisão da literatura .....	65
<b>Sala 2 – Pediatria Geral</b>	
Criança com polidipsia, poliúria e exoftalmia .....	66
Síndrome de hipersensibilidade a drogas: um caso clínico e discussão teórica .....	67
Mycoplasma pneumoniae e fibrose quística .....	68
<b>Unidade de Nefrologia</b>	
Refluxo vesico-uretral primário associado a hidronefrose fetal: 10 anos de experiência .....	69
Síndrome nefrótico – casuística de 2 anos de internamento .....	70
Púrpura de Henoch-Schölein: um enigma com mais de um século .....	71
<b>Unidade de Pneumologia</b>	
Tuberculose infantil na viragem do milénio: revisão casuística de seis anos .....	72



**Unidade de Doenças Infecciosas**

Meningite a <i>Haemophilus influenzae</i> não b. ....	73
Meningite por <i>staphylococcus epidermidis</i> – um caso clínico .....	74
Efeitos adversos do acyclovir endovenoso numa encefalite herpética: um caso clínico .....	75
Encefalite herpética resistente ao acyclovir – um caso clínico .....	76
Vírus Epstein-Barr : infecção em pediatria. Revisão casuística de 10 anos (1991-2000) da Unidade de Doenças Infecciosas do Hospital Dona Estefânia .....	77
Adenite cervical a mycobacterias atípicas: 4 casos clínicos e discussão teórica .....	78
PFAPA – a propósito de um caso clínico .....	79

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

<b>Serviço de Neurologia - Introdução</b> .....	81
Movimentos involuntários rítmicos das pernas relacionados no tempo com o ciclo respiratório .....	82
Why the occurrence of open spina bifida is still so relevant? The recent experience of a portuguese spina bifida center .....	83
Esclerose tuberosa – casuística do Serviço de Neurologia do Hospital de Dona Estefânia (1983-2000) .....	84
Doença cerebrovascular na anemia de células falciformes .....	85
Distrofia muscular da cintura dos membros – um caso clínico .....	86
Panencefalite esclerosante subaguda. Análise de 11 casos. Avaliação da evolução clínica e terapêutica utilizada .....	87
O Síndrome de Gilles de la Tourette na prática neuropediátrica portuguesa .....	88
Laudau-Kleffner syndrome: some peculiarities about a case .....	89
Limb-girdle muscular dystrophy with gamma sarcoglycan C283Y mutation in 14 gypsy families in Portugal .....	90
Doenças médicas/neurológicas que podem manifestar-se com sintomas psiquiátricos .....	91
Autismo – Bases biológicas .....	92

**Serviço de Imunoalergologia**

Director: Prof. Dr. José Rosado Pinto

<b>Serviço de Imunoalergologia - Introdução</b> .....	93
Reactividade cutânea inespecífica em estudos populacionais .....	94
Importância da história familiar na gravidade e evolução clínica da asma brônquica infantil .....	95
Tabagismo passivo e gravidade na asma brônquica na criança .....	96
Diagnóstico de sensibilização ao látex em crianças com espinha bífida .....	97
Asma de esforço na criança. Contributos para a normalização das provas de provocação .....	98
Cursos de férias para crianças asmáticas – experiência dos internos de imunoalergologia .....	99
Cursos de férias para crianças asmáticas – uma visão médica, avaliação de resultados .....	100
Alergia às fórmulas de leite extensamente hidrolizadas – casos clínicos .....	101
Allergy to garlic in children .....	102
Alergia persistente às proteínas do leite de vaca .....	103
Allergy to $\beta$ -lactam antibiotics: role of allergopenâ in diagnosis .....	104
Provas de provocação alimentares em crianças em um hospital-de-dia .....	105
Identification of allergenic profile in latex-sensitised spina bifida patients .....	106
Validação de um programa de educação nas escolas sobre asma .....	107
Subjectividade e objectividade na avaliação de crianças com sibilância recorrente .....	108
Atopia e sibilância recorrente na infância – estudo prospectivo .....	109
Provas de provocação alimentar em idade pediátrica .....	110
Alergia às proteínas do leite de vaca de longa duração – análise de uma população .....	111
Urticária retardada de pressão – a inocência da fruta .....	112

## Departamento de Cirurgia

Directora: Dr<sup>a</sup> Dulce Ferra de Sousa

### Serviço de Cirurgia

Director: Dr. Henrique Sá Couto

<b>Serviço de Cirurgia</b> .....	113
Abordagem lateral do baço nas esplenectomias por via aberta .....	114

### Serviço de Ortopedia

Director: Dr. J. Augusto Antunes

<b>Serviço de Ortopedia</b> .....	115
Traumatismo obstétrico do membro superior, a propósito de um caso clínico .....	116

### Unidade de Oftalmologia

Director: Dr. José Mesquita

<b>Unidade de Oftalmologia</b> .....	117
Olho vermelho .....	118
Estrabismo secundário em criança com doença celíaca .....	119
Noções práticas de estrabismo - terapêutica .....	120
Alterações da motilidade ocular em crianças com hidrocefalia tratadas no primeiro ano de vida .....	121
Binocularidade pré e pós-operatória na exotropia intermitente - Resultados .....	122

### Serviço de Otorrinolaringologia

Director: Dr. Vital Calado

<b>Serviço de ORL - Introdução</b> .....	123
Como organizar um rastreio da audição neonatal .....	124
Rastreio universal da audição neonatal. A concretização de um sonho antigo .....	125
Um caso clínico de mastoidite com tromboflebite do seio lateral .....	126
Lesões traumáticas do osso lateral .....	127
Audiologia: provas diagnósticas .....	128
Estridor em pediatria .....	129
Complicações da sinusite e iatrogenia medicamentosa – caso clínico .....	130
Tromboflebite do seio lateral – casos clínicos .....	131

### Serviço de Urgência

Directora: Dr<sup>a</sup> M<sup>a</sup> Lurdes do Ó Figueira

<b>Serviço de Urgência</b> .....	133
Fasceíte necrosante e otite média aguda .....	134
Mortalidade numa unidade de cuidados intensivos pediátricos .....	135
Mortalidade numa unidade de cuidados intensivos pediátricos. Análise e algumas considerações éticas .....	136
Fasceíte necrosante pós-varicela .....	137
Doentes oncológicos em cuidados intensivos pediátricos .....	138
ARDS – caso clínico .....	139
Fasceíte necrosante em pediatria .....	140
Um caso clínico de hipertensão arterial grave .....	141
Massa Abdominal – um caso clínico .....	142

## Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência

Directora: Dr<sup>a</sup> M<sup>a</sup> José Gonçalves

<b>Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência - Introdução</b> .....	143
Follow-up das perturbações regulatórias .....	145
Representações mentais maternas: um caso de trigémios .....	146
Continuidade entre representação do bebé na gravidez e percepção da criança aos 2 anos de vida .....	147
Prevalência da perturbação aguda de stress pós-traumático em crianças e adolescentes vítimas de acidente de viação .....	148
Envolvidos na rede – uma experiência de intervenção em rede com pais de crianças com perturbações do espectro autista .....	149
Anorexia nervosa – um caso clínico de internamento no Hospital D. Estefânia .....	150
Projecto de criação de uma base de dados para o Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia .....	151
Interacção interno/tutor .....	152

## Serviço de Radiologia

Director: Dr. Francisco Abecassis

<b>Serviço de Radiologia - Introdução</b> .....	153
Lesões do sistema nervoso central na síndrome de Adams-Olivier .....	154
Megacaliose .....	155
Aplicações do eco-doppler em pediatria .....	156
Monitorização do sistema nervoso central – a imagiologia .....	157
Urgências neuropediátricas – visão do neurorradiologista .....	158

## Serviço de Patologia Clínica

Director: Dr. Edmar Oliveira

<b>Serviço de Patologia Clínica - Introdução</b> .....	159
Disfibrinogenémia .....	160
Elastase vs Fibrose Quística .....	161

## Serviço de Imuno-Hemoterapia

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

<b>Serviço de Imuno-Hemoterapia – Introdução</b> .....	163
Dádiva Regular e Segurança transfusional .....	164
Exposição transfusional mínima .....	165
Dádiva regular e segurança transfusional .....	166

## Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

Director: Dr. José Dinis da Fonseca

<b>Serviço de Ginecologia-Obstetrícia - Introdução</b> .....	167
Histerossonografia – novo conceito diagnóstico em ginecologia .....	168
Evaluation of the treatment of endometrial polyps in postmenopausal women with a bipolar device in ambulatory setup .....	169
Terapêutica cirúrgica da patologia benigna uterina: alternativas cirúrgicas conservadoras .....	170
Prenatal detection of cardiac rhabdomyomas and cerebral lesions in a fetus with tuberous sclerosis: a case report .....	171

Gravidez na adolescência – uma face do problema .....	172
Value of bipolar energy in hysteroscopic surgery .....	173
Formação laparoscópica em ginecologia: papel da L.A.V.E. ....	174
Laparoscopic hysterectomy: how to make it cheaper .....	175
Evaluation of plasmakinetics device: is this second generation bipolar a real advance? .....	176
Referral for hysteroscopy during tamoxifen treatment –evaluation of results .....	177
Histerectomia – A evolução técnica .....	178
Vaginal hysterectomy: what limit? .....	179
Diabetes e gravidez – experiência da consulta de medicina materno-fetal do Serviço 7 – Obstetrícia e Ginecologia do H.D.E. ....	180
Histerectomia vaginal .....	181
Patologia anexial – Terapêutica médica .....	182
Tratamento laparoscópico da patologia anexial .....	183
Tratamento cirúrgico da patologia anexial .....	184
Medicação na gravidez .....	185

### Consulta Externa

Director: Dr. António Martins Roque

<b>Consulta Externa</b> .....	187
Quando eu for grande quero ser... ..	188
O todo e as partes .....	189
Baixa estatura .....	190
Histiocitose de Langherhans: uma apresentação menos comum .....	191
Baixa estatura: dois casos clínicos .....	192
Distrofia muscular da cintura dos membros: um caso clínico .....	193
Dermatomiosite: um caso clínico .....	194

### Serviço de Medicina Física e Reabilitação

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

<b>Serviço de Medicina Física e Reabilitação</b> .....	195
Reabilitação da artrite reumatóide juvenil .....	196

### Serviço de Anestesiologia

Director: Dr. Santiago Maia

<b>Serviço de Anestesiologia - Introdução</b> .....	197
Feocromocitoma em pediatria. A propósito de um caso clínico .....	198
Analgesia de trabalho de parto .....	199
Dor aguda em pediatria .....	200
Anestesia para exames complementares de diagnóstico em pediatria .....	201

### Serviço de Genética

Director: Dr. Manuel Marques

<b>Serviço de Genética - Introdução</b> .....	203
Doenças neuromusculares: metodologia genética dos últimos 5 anos no Hospital Dona Estefânia .....	204
Novos nomes para sarilhos velhos .....	205
Genética da surdez .....	206
Retinopatias: implicações genéticas .....	207

Os genes da diferença .....	208
30.000 genes: à procura da diferença .....	209
<b>Outras Actividades</b> .....	211
Uma consulta de pediatria em Timor Loro Sa'e .....	212
Maus tratos infantis – A realidade hospitalar. Casuística de 2000 .....	213
Dona Estefânia Hospital – Historical aspects of its 124 years of existence .....	214
Epidemics and Dona Estefânia Hospital in the 19 <sup>th</sup> Century .....	215
Actividade do Núcleo de Iconografia - 2001 .....	216

## 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 2001

<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>	<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>
Abecassis F.	153	Cabrita S.	12, 74, 76, 78, 79
Abranches M.	69	Caeiro L.	85
Afonso E.	27	Caetano M.	185
Afonso I.	22, 26	Calado E.	9, 61, 62, 67, 75, 82, 83, 84, 85, 87, 88, 89, 90, 97, 106
Afonso S.	55, 141	Calado V.	123, 124, 125, 126, 131
Aguiar T.	138	Caldeira Silva P.	145, 146, 147, 148, 149, 151
Almeida S.	146, 161, 171, 204, 205, 206, 207, 208, 209	Calhau N.	116
Almeida T.	99, 103, 104, 108, 109, 111	Camacho C.	77, 78
Alpoim Moreira I.	130	Câmara R.	94
Alves R.	191	Campos O.	180
Amador A.	68, 72, 212	Candeias F.	85
Andrade I.	94	Carreiro H.	27
Andrade N.	94	Carvalhas R.	203
Antunes F.	53	Carvalho A.	17, 141, 160
Antunes J. A.	116	Carvalho C.	126, 131
Antunes R.	57	Carvalho C.	27
Arêde C.	99, 101, 102, 108, 109, 111	Carvalho L.	12, 73, 74, 75, 76, 78
Assunção N.	174, 175, 176, 177, 178	Casimiro A.	64
Ataíde A.	146	Cassiano Santos G.	41, 71, 212
Baldaia J.	77	Castelhano J.	72
Barata D.	134, 140, 141	Castelo L.	83
Barata I.	46	Castro J.	154
Barreto T.	57	Castro M.	114
Barrocas F.	165	Cavaco A.	150
Barros R.	73	Cavaco J.	68, 72
Barroso H.	57	César A.	199, 201
Barrueco M.	154	Chaves F.	40, 44, 51
Bastos Gomes L.	154, 157, 158	Clington A.	46, 50
Batista J.	69, 71	Conde Blanco J.	189, 190, 191, 192, 193
Bento A. M.	29, 31, 34, 134, 140	Corrêa da Silva	145
Bernardo M.	168, 171, 182	Correia F.	214, 215
Bessa A.	55, 56	Correia M.	50, 54, 55
Boleiro F.	13	Cortez L.	180
Borba C.	10	Cossa J.	127, 129
Borges C.	26, 114, 191	Costa S.	66, 70
Borrego L.	9, 10	Costa M.J.	196
Botas J.	53	Costa T.	27
Braga A. C.	27	Coutinho C.	169
Braga C.	66, 104, 108, 109	Coutinho S.	174, 175, 176, 177, 178, 182, 183, 184
Braga L.	85	Couto A.	10
Brazão Santos P.	128, 131	Curvelo A.	66, 68, 72
Brites V.	139	Daniel I.	161
Brito C.	119, 120, 121, 121		
Bugalho J.	168, 171		
Cabral J.	22, 23, 24, 25, 119		

<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>	<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>
Dias A. I.	84, 89	Gonçalves I.	63
Dias I.	168, 171	Gonçalves J.	13
Dias K.	81, 84, 87	Gonçalves M.J.	143
Diniz da Fonseca J.	167	Gouveia C.	9, 10, 73
Drummond Borges F.	94	Griff I.	161
Duarte Delgado G.	164, 165, 166	Guerreiro R.	147
Duarte J.	85	Henriques G.	32, 37, 39, 40, 44, 47, 52
Duarte L.	39, 44, 145	Henriques O.	180
Duarte M.	114	Humberto J.	94
Duarte R.	199, 201	Jacinto S.	11, 12, 190, 191, 192, 194
Eira C.	147	Jorge A.	120, 121
Espinosa L.	22, 26	José A.	122
Espirito Santo D.	163, 164, 165, 166	Júlio C.	116
Esquina R.	148	Kay T.	171, 204
Estrada J.	75, 135, 136, 137, 138, 140, 141, 188, 212, 213, 214	Kim Mui I.	94
Faustino F.	174, 175, 176, 177, 178	Lamy S.	139
Feijó M.J.	41	Lavinha J.	13
Fernandes C.	14, 204	Leal A.	82, 89
Fernandes I.	134, 140	Leal F.	41, 165
Fernando M.R.	164	Leça Pereira A.	12, 76, 77, 79
Ferra de Sousa J.	65, 69, 70, 71	Leiria Pinto P.	98, 100, 104, 107
Ferrão L.	13	Leite M.	43, 189, 193
Ferreira A.C.	61	Lemos C.	27
Ferreira C.	174, 175, 176, 178, 183, 184	Levy Gomes A.	90
Ferreira M.	39	Lima M.	39
Ferreira S.	122	Limbert C.	13, 14, 20, 21
Figueiredo A E.	65, 67, 78, 79, 192	Loff C.	83
Figueiredo A.	190	Lopes A.	16
Fineza I.	90	Lopes A. I.	24
Fonseca C.	160	Lopes B.	161
Fonseca G.	17, 20, 21	Lopes D.	94
Fradique A.	169, 170, 173, 174, 175, 176, 177, 178	Lopes F.	198
Fradique L.	169, 176, 179, 181	Lopes M.L.	13, 14, 16, 21
Furtado F.	137	Loureiro P.	161
Furtado J.	154	Loureiro V.	97, 103, 106, 111, 161
Gama L.	9, 11, 12, 188, 214, 215, 216	Macedo A. J.	39
Gan Gargallo M.	10, 75, 76	Machado M.C.	35
Garrote J.M.	27	Mahomed F.	182, 183, 184
Gaspar A.	94, 95, 96, 97, 98, 99, 104, 106, 108, 109, 110, 112, 161	Maltez F.	53
Gentil Martins A.	142	Manhente A.	23
Gil Martins T.	16	Mansinho K.	53
Gila G.	213	Marques A.	94, 135, 136, 141
Godinho N.	97, 99, 104, 106, 108, 109	Marques B.	13
Gonçalves E.	137	Marques M.	161, 171, 203, 205, 206, 208, 209
		Marques R.	13
		Marques Valido A.	30
		Martinez S.	75, 190
		Martins I.	126, 131
		Massano Cardoso S.	107



<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>	<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>
Mateus M.	27	Pereira A.	72, 74, 142, 213
Mateus Marques J.A.	59	Pereira G.	138
Matos A.	98	Pereira S.	79, 140
Matos M.	154	Pereira Silva L.	30, 38, 41
Matos R.	23, 24	Pimentel S.	73, 75
Matos V.	103, 106, 111, 161	Pina R.	21
Meliço-Silvestre A.	53	Pinto M.	137
Melo A.	126, 127, 129	Pinto S.	66, 74
Mendes António	23, 24	Pinto V.R.	107
Mesquita J.	118, 120, 121	Pires G.	94, 95, 96, 97, 99, 101, 102, 105, 106, 108, 109, 110
Mira R.	174, 175, 182, 183, 184	Pires P.	146, 148, 152
Miranda C.	66	Pó I.	22
Monteiro L.	124, 125, 127, 128, 129, 131	Prates S.	95, 96, 99, 101, 103, 105, 106, 108, 109, 110, 111
Monteiro L.	23, 24	Ramalho P.	23, 24
Morais Almeida M.	94, 95, 96, 97, 98, 101, 102, 103, 105, 106, 108, 109, 110, 111	Ramos J.	136, 139
Morais M.G.	8	Ramos M.	194
Moreira A.	89	Rebelo M.	10, 50, 68
Moreno T.	90	Ribeiro S.	85
Mota A.	13, 14, 15, 17, 18, 19, 20, 21	Rocha T.	198, 200
Mota-Miranda A.	53	Rodrigues E.	145
Moura G.	137	Rodrigues M.C.	151
Moura M.	54	Rodrigues P.	122
Murta R.	103, 106, 111	Rodrigues P.O.	8
Nascimeto M.J.	146	Romeira A.	94, 106, 108, 109
Nepomuceno J.	118, 119, 121	Romeira J.	94
Neto A.	70	Roncon P.	149
Neto M.T.	27, 28, 29, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 42, 45, 47, 48, 49, 52, 212, 213	Rosado L.	53, 54, 55, 57
Neto V.	130, 131	Rosado Pinto J.	93, 94, 95, 96, 97, 98, 101, 102, 103, 104, 105, 106, 107, 108, 109, 110, 111, 112
Neuparth N.	94, 98	Sá Couto H.	26, 114
Nóbrega L.	199, 201	Sampaio G.	94, 101, 102, 105, 108, 109, 110, 111
Nunes A.	27, 77, 155	Santa Marta C.	94, 96, 105, 110, 112
Nunes J.	174, 175, 176, 178	Santana F.	116
Nunes L.	207	Santiago Maia J.	197
Nunes S.	87	Santos F.	22, 26
Oleastro M.	23, 24	Santos H.	160
Oliveira E.	159	Santos M.	90, 135, 136, 137, 139, 140, 142
Oliveira L.	77, 190, 192	Santos R.	90
Oliveira Santos J.	46, 50	Sarmento-Castro R.	53
Oliveira Simões M.	155	Sequeira S.	61, 62, 63, 64
Pacheco P.	161	Serelha M.	27, 32, 37, 40, 46, 47, 52, 165
Pargana E.	96, 99, 102, 104, 108, 109	Silva A.	67, 69
Paulino E.	22, 189, 193	Silva C.	169, 174, 175, 176, 177, 178
Peixer I.	200		
Peixoto J.C.	35		

<b>NOME</b>	<b>Pág.</b>
Silva M.	13
Silva M.A.	151
Silva R.B.	22, 76
Soares A.	150
Soares A.R.	148
Sousa E.	150, 155, 156
Sousa F.	169, 172, 174, 175, 176, 177, 178, 180, 182, 183, 184
Tavares M.N.	37, 52
Taveira N.	57
Teixeira C.	94, 108, 109, 112
Teixeira de Almeida I.	148
Teles L.	87, 188
Toscano A.	119, 122
Trigueiros A.	150
Vadillo F.	70
Vale M.C.	135, 136, 137, 138, 140, 141, 188
Valente R.	134, 140, 141
Varandas L.	65
Vasconcelos C.	135, 136, 137, 138, 139, 140, 141, 142
Veiga M.	66
Ventura L.	135, 136, 139
Vicente M.	147
Videira Amaral J.	1, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 30, 32, 34, 39, 41, 47, 55, 192
Vieira J.P.	16, 43, 84, 87, 90, 91, 92, 189, 193
Vilariça P.	151
Virella D.	35, 37, 44, 52
Viveiros A.	151
Wevers R.	62
Xavier A.	121

**SERVIÇO 1 (PEDIATRIA)**

DIRECTOR: Prof. Doutor J. Videira Amaral

**Introdução****O SERVIÇO 1 E A PRODUÇÃO CIENTÍFICA**

Estamos na era da “bibliometria”, área do saber que “mede” a actividade científica em obediência a critérios de qualidade previamente aferidos e de consenso internacional. Ou seja, ao processo científico são hoje aplicados modelos económicos de custo-benefício considerando-se indispensável aquele ser quantificado e avaliado na perspectiva do controle de qualidade.

E, a propósito de qualidade, na nossa instituição está a decorrer o chamado Programa Global da Qualidade com a finalidade de certificação futura na perspectiva de uma melhor prestação de serviço à comunidade. No âmbito da filosofia do referido programa é solicitado a todos os intervenientes responsáveis que, ao serem definidos objectivos em obediência à missão do hospital, os mesmos o sejam de modo quantificado permitindo uma “medição” rigorosa.

É, pois, dentro deste espírito que, como director, procederei a uma curta análise crítica (que deverá ser, evidentemente, entendida como construtiva) relativamente aos trabalhos do Serviço 1 que integram o presente ANUÁRIO respeitando ao ano de 2001.

Vigorando no “Anuário” a apresentação dos diversos trabalhos comunicados ou publicados sob a forma de resumos caberá transmitir para os jovens internos a ideia da importância de um bom resumo o qual constitui o verdadeiro “espelho” da versão integral escrita ou exposta em comunicação oral. Tratando-se de um artigo científico publicado em revista, de acordo com dados bibliométricos apurou-se que um leitor que capte os títulos de todos os trabalhos, lê provavelmente 10% dos resumos mais atractivos e elucidativos e apenas, em versão integral, 1% dos artigos que fazem parte dos resumos lidos. Daqui se infere a importância do resumo no quadro do processo editorial em termos de “marketing” científico: a probabilidade de “venda” do produto é tanto maior quanto melhor a sua qualidade.

Aliás, em todas as chamadas revistas indexadas, o resumo obrigatoriamente deverá ter entre 250 a 400 palavras e deverá ser estruturado, ou seja, conter um conjunto obrigatório de alíneas ou secções como: Introdução, Objectivos, Métodos, Resultados e Conclusões ou Comentários Finais.

Os resumos dos trabalhos apresentados neste número do “Anuário” sugerem-me algumas reflexões:

- 1) Divulgar os resultados da prática assistencial e da investigação constitui um dever ético para com os pares no pressuposto de que a referida divulgação se reveste de grande interesse em termos de auto-avaliação da primeira com implicações muito positivas, quer no processo da formação profissional, quer na assistência à comunidade.
- 2) Realçar o grande empenho dos responsáveis das diversas áreas assistenciais do Serviço 1 assim como dos autores dos trabalhos na elaboração dos resumos. Infelizmente não foi possível proceder a uma reformulação mais profunda em bastantes resumos (dizendo respeito sobretudo às apresentações em reuniões clínicas semanais do Serviço) por défice de tempo e face a prazos e compromissos da Comissão Coordenadora do Anuário. Seria por isso desejável que, logo de início, se investisse mais neste campo.
- 3) São apresentados 61 resumos, tendo no Anuário de 2000 sido registados 64.
- 4) Resumos apresentados na versão estruturada : 10 (16,3 %).

5) Tipo de trabalhos :

- \* Apresentações de casos clínicos : 11;
- \* Estudos epidemiológicos : 6;
- \* Resultados de investigação clínica aplicada: 6;
- \* Revisões teóricas/artigos de opinião/educação médica /editoriais : 7.

6) Comunicações em eventos científicos nacionais e internacionais: 27(44,2%).

7) Publicações em revistas nacionais e internacionais:

- \* Versão integral: 9 (incluindo 2 editoriais);
- \* Versão em resumo: 7.

8) Fica a ideia de que , objectivamente há grandes assimetrias entre a participação das diversas salas/ unidades do serviço 1, nomeadamente no que respeita a comunicações em eventos extra- hospitalares e a publicações.

9) Continua a publicar- se muito pouco não se cumprindo a relação ideal clássica de que por cada 3-4 comunicações em eventos extra- institucionais sobre determinados tópicos deverá ser produzida 1 publicação relacionada com estes. A publicação constitui também um processo de auto- e hetero- avaliação da actividade institucional.

Eis, em suma as reflexões que os trabalhos produzidos pelas diversas equipas do Serviço 1 sugeriram: Seria injusto considerar que não se têm registado progressos. Na minha perspectiva seria importante que o Anuário pudesse reservar um espaço para informação sobre projectos de investigação em curso e resultados preliminares na hipótese de o referido trabalho não ter originado , até essa data, qualquer apresentação pública, escrita ou oral ou até "on line".

Seria desejável que no futuro todos os resumos fossem estruturados e que houvesse maior número de publicações , no pressuposto, claro , de que não é apenas a quantidade que interessa, mas sobretudo a qualidade. É certo que faltam alguns incentivos e há certa desmotivação: como fomentar a investigação(exequível no nosso meio) se as cotações contempladas nos regulamentos dos concursos nacionais da carreira hospitalar (desde o exame final do internato complementar até aos concursos de provimento para chefe de serviço) relativamente a esta matéria são ridículas? A modificação radical dos actuais critérios de pontuação e a instituição de bolsas pelo nosso hospital poderiam contribuir para a modificação deste panorama.

Há um longo caminho a percorrer. A minha disponibilidade é total, esperando continuar a contar com o grande empenho de todos os colaboradores.

João M. Videira Amaral

## FORMAÇÃO E INVESTIGAÇÃO - QUE SOLUÇÕES ?

Videira Amaral J.M.  
Acta Pediátrica Portuguesa 2001; 32:V-VI

Passaram quatro anos sobre o início de funcionamento do novo Programa de Formação do Internato Complementar de Pediatria e, dentro de um ano a comunidade passará a ter ao seu serviço novos pediatras formados segundo um novo modelo pedagógico com algumas inovações dizendo respeito, essencialmente, ao treino clínico descentralizado o qual passou a efectivar-se também em hospitais distritais e centros de saúde.

Será importante, agora, ouvir os testemunhos dos vários intervenientes envolvidos no processo, os próprios internos e os seus formadores a fim de apurar se o investimento correspondeu às expectativas. Haverá, assim, que proceder à avaliação correcta do processo para saber se os objectivos foram atingidos, isto é, se os pediatras formados segundo o novo modelo estarão em condições para propiciar uma resposta mais efectiva ao serviço a que a comunidade aspira.

É bem conhecido, com efeito, que nos países com grande produção científica e em que a investigação tem estatuto de maioridade, a mesma ocupa um período significativo do tempo da pós-graduação, no pressuposto de que a mesma constitui um investimento que se repercutirá futuramente em termos de melhor qualidade assistencial. De referir, a propósito, que é habitual, nalguns países, as sociedades científicas criarem prémios para galardoar trabalhos realizados por jovens médicos, significando esta política que se torna fundamental apostar em gente jovem, a semente que dará frutos mais tarde.

E qual o panorama no nosso país? Argumenta-se, em geral, que a nossa baixa produtividade científica se explica por falta de condições em relação sobretudo com a inexistência de centros de investigação nas instituições de saúde. Cabe referir, no entanto, que há recursos de grandes potencialidades no nosso meio como os institutos universitários das chamadas cadeiras básicas que poderiam funcionar em perfeita simbiose com serviços assistenciais. Aliás, em Portugal laboram alguns centros de excelência com estas características o que foi comprovado por uma comissão internacional de avaliação. Aliás, há matéria a investigar englobada no conceito de investigação aplicada que não exige grande sofisticação de recursos técnicos.

Mas, pergunta-se, como motivar os mais novos se a investigação praticamente não conta para progredir na carreira, dada a pontuação irrisória que é atribuída a tal parâmetro na avaliação em concursos? Outro passo importante para tentar modificar o panorama seria, então, modificar toda a regulamentação de modo a poderem ser valorizados condignamente os trabalhos merecedores que tragam inovações e que sejam úteis à comunidade.

Por fim, tal como acontece noutros países, seria importante que as próprias administrações hospitalares disponibilizassem parcela importante do seu orçamento para a resolução de problemas concretos da instituição o que contribuiria seguramente para a melhoria da qualidade da assistência. Muito do trabalho científico que se tem produzido no nosso país com projecção extra-fronteiras diz respeito essencialmente a ensaios clínicos englobando diversos centros com o apoio do grande mecenas que é a indústria farmacêutica.

## **FORMAÇÃO PROFISSIONAL CONTÍNUA EM PEDIATRIA**

### **1ª PARTE - ASPECTOS BÁSICOS E SISTEMATIZAÇÃO**

Videira Amaral J. M.  
Serviço 1 – Clínica Universitária de Pedlatria / Hospital Dona Estefânia  
Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa  
Acta Pediátrica Portuguesa 2001; 32(3):117-20

**Resumo:** O processo de ensino-aprendizagem em medicina é um processo sequencial compreendendo a pré-graduação, a pós-graduação e a formação profissional contínua. De facto, a qualificação proporcionada no termo do curso de medicina (e de outros cursos) não é entendida, à luz dos conceitos actuais, como um certificado vitalício de competência o que implica a necessidade de um processo formativo aplicável durante toda a carreira e abrangendo todas as hierarquias designado habitualmente por Formação Profissional Contínua (ou Desenvolvimento Profissional Contínuo). Para a efectividade de tal processo é fundamental existir uma estrutura organizativa que permita, não só propiciar e coordenar as diversas acções de formação, mas também avaliar o processo formativo abrangendo todos os profissionais (neste caso pediatras) que têm o dever ético de actualização e aperfeiçoamento, mas igualmente, o direito a tal processo formativo.

Na primeira parte deste artigo são descritos os princípios basilares da FPC aplicáveis à Pediatria (conveniência, relevância, individualização, auto-avaliação, interesse, sistematização e especulação) assim como um modelo de sistematização das diversas respectivas actividades susceptíveis de serem contabilizadas sob a forma de créditos (actividades externas e internas, cursos e estágios práticos e actividades de auto-aprendizagem).

**Palavras- Chave:** educação médica; pediatria; competência profissional; formação contínua; créditos

## FORMAÇÃO PROFISSIONAL CONTÍNUA EM PEDIATRIA

### IIª PARTE – ASPECTOS ORGANIZATIVOS E QUESTÕES POLÉMICAS

Videira Amaral J. M.

Serviço 1 – Clínica Universitária de Pediatria / Hospital Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

Acta Pediatrca Portuguesa 2001; 32:181-4

**Resumo:** O processo de ensino-aprendizagem em medicina é um processo sequencial compreendendo a pré-graduação, a pós-graduação e a formação profissional contínua. De facto, a qualificação proporcionada no termo do curso de medicina (e de outros cursos) não é entendida, à luz dos conceitos actuais, como um certificado vitalício de competência o que implica a necessidade de um processo formativo aplicável durante toda a carreira e abrangendo todas as hierarquias designado habitualmente por Formação Profissional Contínua (ou Desenvolvimento Profissional Contínuo). Para a efectividade de tal processo é fundamental existir uma estrutura organizativa que permita, não só propiciar e coordenar as diversas acções de formação, mas também avaliar o processo formativo abrangendo todos os profissionais (neste caso pediatras) que têm o dever ético de actualização e aperfeiçoamento, mas igualmente, o direito a tal processo formativo.

Na IIª parte deste trabalho são especificados aspectos organizativos da FPC que têm a ver com o registo e quantificação das actividades segundo um critério de cotação em unidades básicas chamadas “créditos”. No modelo apresentado a validação dos registos seria da responsabilidade de Associações Médicas (no nosso caso, Ordem dos Médicos e respectivo Colégio da Especialidade em ligação com os “Boards” Europeus), Sociedades Científicas, Departamentos e Institutos Universitários de Educação Médica, etc. no pressuposto de uniformidade de critérios adoptados no nosso país e noutros países.

Por fim é abordada a questão polémica da recertificação a qual não é consensual em função de um conjunto de argumentos apresentados.

**Palavras- Chave:** educação médica; pediatria; competência profissional; formação contínua; créditos.

## A PROPÓSITO DE ESTATÍSTICAS DA SAÚDE EM IDADE PEDIÁTRICA

Videira Amaral J.M.

Acta Pediátrica Portuguesa 2001;32(6):V- VI

No mês de Novembro de 2001 foram recebidos, através da Direcção Geral da Saúde, os dados estatísticos sobre natalidade, mortalidade infantil e mortalidade perinatal, referentes a 5 anos, entre 1996 e 2000. Neste último ano a mortalidade infantil nacional apurada foi 5,4/1000, verificando-se descida constante desde 1996 (6,8/1000). Quanto à mortalidade perinatal (22 e mais semanas) foram apurados os seguintes números (1996: 9,9/1000; 2000 8,1/1000). Considerando as taxas referentes à mortalidade infantil, Portugal tem-se aproximado da generalidade dos países da Europa, com taxas ~ 5/1000. No ano de 1996, as taxas mais baixas registaram-se na Noruega, Suécia e Finlândia (4,0/1000) e na França (4,9/1000). Fora da Europa, também em 1996, as taxas de mortalidade infantil, quer no Japão quer em Singapura foram 3,8/1000 e, nos Estados Unidos, 7,3/1000. O panorama é muito diferente do verificado há cerca de 18 anos, numa fase em que as taxas de mortalidade infantil em Portugal eram praticamente o dobro das verificadas nalguns países da Europa. Os nossos indicadores disponíveis, referentes a taxas de mortalidade, traduzem, de facto, progressos assinaláveis no panorama da saúde, há uns anos atrás impensáveis; tais progressos são frequentemente invocados pelos políticos como demonstração de trabalho feito constituindo até justificação para o desinvestimento, quer em recursos humanos e materiais, quer na formação. Mas, de acordo com os critérios de avaliação do nível de saúde atrás mencionados, as estatísticas de mortalidade em idade pediátrica, embora fundamentais, dão-nos uma visão parcelar do problema, não sendo totalmente representativas do panorama do país neste campo. O ideal seria conhecer igualmente, de modo sistemático e com regularidade, as estatísticas de morbilidade; ou seja, diminuindo os óbitos, quais os problemas de saúde dos sobreviventes em idade pediátrica? Existem em Portugal importantes estudos sobre estatísticas de morbilidade - nem sempre divulgados com regularidade e de âmbito mais ou menos parcelar - integrando, alguns, redes de notificação para a idade pediátrica. A nível oficial, no âmbito de diversas instituições, onde é notório um grande esforço de modernização, são publicadas diversas estatísticas de morbilidade de que são exemplos os seguintes Registos: o Oncológico Nacional, o dos Médicos Sentinela, o dos casos de SIDA-Infecção VIH, o das Doenças de Declaração Obrigatória, o do chamado Programa ISAAC referente a casos de asma, o do rastreio neonatal de hipotiroidismo e fenilcetonúria, o da Amostra Ecos referente a morbilidade inquirida em meio doméstico por via telefónica, o do Sistema de Acidentes Domésticos e de Laser e o do chamado Grupo de Diagnósticos Homogéneos (GDH) de âmbito hospitalar. No entanto, estes estudos, embora de grande utilidade, nem sempre permitem extrapolações pela grande variabilidade da metodologia utilizada e por alguma insegurança dos registos feitos pelos profissionais de saúde e pelas próprias instituições. Nos casos do registo dos GDH, o qual é levado a cabo numa perspectiva de financiamento institucional em função da patologia registada, existe inclusivamente a possibilidade de algumas incorrecções justificadas na perspectiva do financiamento o que constitui perversão do sistema. No âmbito da Sociedade Portuguesa de Pediatria foram dados passos muito positivos. Refiro-me especificamente: ao Registo do Recém-Nascido de Muito Baixo Peso, sob os auspícios da respectiva Secção de Neonatologia com a colaboração de todas as unidades neonatais do país - incluindo a unidade de cuidados intensivos neonatais - sala 3 do serviço 1- e um bom exemplo para países com mais recursos que o nosso; e à Unidade de Vigilância Pediátrica (UVP) baseada no modelo de vigilância activa já experimentado na Grã-Bretanha e que tem como objectivo promover o conhecimento de entidades clínicas pouco frequentes de modo a serem desenvolvidas acções de vigilância epidemiológica e investigação clínica, com repercussões práticas. Admito que é irrealista proceder a uma notificação exaustiva - que se pressupõe rigorosa de toda e qualquer patologia indiscriminadamente. Há que estabelecer prioridades. No entanto, o êxito de todo e qualquer projecto para o apuramento de dados estatísticos confiáveis dependerá, não só de uma maior sensibilização dos profissionais de saúde para a importância da notificação correcta, mas também de um bom sistema de informação da saúde dotado de estruturas organizativas modernas para o indispensável e complexo apoio logístico. Entendo, no entanto, que tal sensibilização passa pela necessidade de viabilizar estratégias motivadoras que facilitem a tarefa dos notificadores e promovam, junto destes, a informação de retorno sobre os dados colhidos, o mais completamente possível e com perfeita regularidade.



## CURRÍCULO DO INTERNATO DE PEDIATRIA EM PORTUGAL

Vieira Amaral J.M.  
VI Congresso Português de Pediatria  
Vila da Feira, 17 - 19 de Março de 2001

**Resumo:** No âmbito do seminário em epígrafe, como comentador foi apresentada uma comunicação em que foram analisados alguns tópicos relacionados com a experiência de funcionamento do actual Programa de Formação para Internos do Internato Complementar de Pediatria Médica e com os intervenções dos elementos integrantes do referido seminário. Foram apresentadas as seguintes propostas:

- Criação de uma área opcional de 3 meses para investigação em centros idóneos (Portugal ou UE);
- Reformulação radical dos critérios de pontuação para esta área nos regulamentos dos concursos e exames da carreira hospitalar no sentido de valorização da mesma, o que constituirá incentivo para internos e seniores; é essencial criar grupo de pressão;
- Criação de incentivos institucionais / bolsas ou prémios para projectos de investigação;
- Pré-avaliação sistemática das necessidades de formação dos internos na perspectiva de racionalização do respectivo programa;
- Divulgação previa em todos os serviços e instituições onde se processa o internato, do programa de formação por objectivos específicos, como complementaridade do que é estipulado no programa genérico publicado no DP;
- Avaliação sistemática, pelos internos da formação ministrada;
- Implementação a nível nacional de um sistema que permita a avaliação dos resultados de formação dos internos (outcome measures);
- Auto-avaliação sistemática da capacidade de formação de cada instituição;
- Redução do tempo de estágio nos centros de saúde e hospitais distritais;
- Redefinição do conceito clássico de hospitais distritais e centrais pois há hospitais centrais, na realidade actual, que estão a funcionar como hospitais distritais. Que coerência?

**Palavras-Chave:** Educação médica, objectivos educativos; internato; Pediatria; curriculum.

## PERFIL LIPÍDICO EM IDADE PEDIÁTRICA (2-14 ANOS)

Videira Amaral J. M., Morais M.G., Rodrigues P. O.  
 Departamento de Bioquímica / Clínica Universitária de Pediatria (FCM/UNL)  
 V Actualidades em Pediatria  
 Jerez de la Frontera, 13 e 14 de Dezembro de 2001

**Resumo: Introdução:** A identificação de novos indicadores de risco aterogénico é um dos objectivos prioritários na investigação sobre aterosclerose. Os níveis elevados de colesterol total (CT), de colesterol ligado às proteínas de baixa densidade (C-LDL), da apo-proteína B (Apo B), de triglicéridos (TG) e de Lp(a) (complexo macromolecular que congrega elementos estruturais do sistema de lipoproteínas e do sistema da coagulação sanguínea, assim como as baixas concentrações de colesterol ligado às lipoproteínas de alta densidade (C-HDL) e de apo-proteína A (Apo A) têm sido associados a risco cardiovascular.

**Objectivo:** Estudar o perfil lipídico numa população pediátrica sem antecedentes pessoais e/ou familiares de risco cardiovascular, no seguimento de estudos anteriores em que tinham sido determinados CT, C-LDL e TG.

**Modelo do Estudo:** Estudo epidemiológico transversal de carácter oportunista.

**Material e Métodos:** Estudaram-se 115 crianças entre os 2 e os 14 anos assistidas no ambulatório por JMVA na área de Lisboa, com a colaboração do Centro de Investigação dos Lípidos (Departamento de Bioquímica da FCM/UNL). Em todas se realizou o estudo analítico do sangue após jejum de 10 horas para determinação de CT, C-LDL, TG, Apo A, Apo B e Lp(a).

Todas as crianças tinham um desenvolvimento estatura-ponderal adequado para a idade e sexo.

**Resultados:** Não se obteve diferenças estatisticamente significativas para os valores séricos dos parâmetros analisados por grupos de idade (2-4; 5-9; 10-14 anos).

O Quadro 1 refere respectivamente os valores (em mg/dl) dos parâmetros estudados.

Quadro I - Valores das Lipoproteínas(mg/dl)

	Média	DP	IC>95% para a média
CT	183	29	168.4-176.1
C-LDL	106.8	26	101.2-109.3
C-HDL	55.2	11	55.1-57.2
Apo A	131.9	22	129.2-135.1
Apo B	78.1	18	75.9-78.9
TG	76.2	22	75.1-79.4
Lp(a)	14.2	18.9	11.4-18.2

No presente estudo foram detectados os seguintes valores anómalos (22 parâmetros/5 crianças)

Quadro II

	N
CT > 210 mg/dl	3
C-LDL > 120 mg/dl	4
TG > 100 mg/dl	3
Apo B > 130 mg/dl	4
Apo A < 110 mg/dl	3
Lp(a) > 30 Mg/dl	5

### Comentários

1. No presente estudo, englobando crianças sem antecedentes pessoais e/ou familiares de risco cardiovascular, os valores de referência para CT, C-LDL e TG foram semelhantes aos determinados em estudo anterior (Anuário 1999);
2. Foram detectados valores anómalos em 5 crianças (22 determinações/5 crianças); 3 casos com  $\geq 1$  parâmetro alterado;
3. Em situações com antecedentes pessoais e/ou familiares de risco cardiovascular justifica-se o rastreio oportunista a partir dos 2 anos de idade na perspectiva de intervenção nutricional preventiva.

**Palavras-Chave:** aterosclerose; lipoproteínas; risco cardiovascular; dislipidémias; rastreio.

## PANENCEFALITE ESCLEROSANTE SUBAGUDA. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Gouveia C., Calado E., Borrego L., Gama L.  
Sala 1- Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Março de 2001

**Resumo:** A panencefalite esclerosante subaguda é uma doença neurodegenerativa rara, que resulta da infecção persistente pelo vírus do sarampo. Clinicamente caracteriza-se por um quadro progressivo de demência, ataxia e mioclonias, de evolução variável e prognóstico muito reservado. As opções terapêuticas são ainda controversas. A inexistência de estruturas de apoio para este tipo de patologia obriga, frequentemente, a internamentos prolongados e desnecessários.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de 11 anos de idade, internada por um episódio de desorientação temporo-espacial associado a alterações de comportamento, e desde há 3 meses diminuição do rendimento escolar. Apresentava antecedentes familiares de infecção pelo vírus de imunodeficiência humana (VIH) – mãe e irmã – e, ao exame objectivo, desorientação e incoerência do discurso, rigidez e hiperreflexia generalizada. Com a hipótese diagnóstica de demência é pedida serologia para o VIH, que foi negativa, e para o sarampo que revelou Ig G positiva no Liquor. Pelo diagnóstico de panencefalite esclerosante subaguda inicia terapêutica com isoprinosina e  $\beta$ -interferão sub-cutâneo, que suspende à oitava semana de tratamento pela ausência de resposta. Após alta clínica aguardou colocação em instituição de apoio durante 115 dias (dois internamentos).

## CASUÍSTICA DA SALA 1/ PEDIATRIA MÉDICA REFERENTE AO ANO 2000

Gouveia C., Rebelo M., Borba C., Borrego L., Gan C., Couto A.  
Sala 1 - Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 24 de Maio de 2001.

**Resumo: Introdução:** Qualquer estratégia de actuação num serviço de pediatria deverá ter em conta a casuística assistencial. Ela permite conhecer o enquadramento sócio-cultural da população internada, as patologias e os procedimentos realizados. A Sala 1 do Serviço 1 é uma enfermaria de Pediatria Geral, com 22 camas de pediatria (16 de 1ª infância e 6 de 2ª infância e adolescência) e duas de endocrinologia.

**Objectivo:** Avaliar a actividade assistencial de uma enfermaria de Pediatria Geral.

**Tipo de estudo:** Retrospectivo

**Material e métodos:** Avaliámos as crianças internadas na Sala 1 do Serviço 1 do Hospital Dona Estefânia (HDE), no período de 1 Janeiro a 31 Dezembro de 2000. Das 690 crianças admitidas no serviço foram excluídas 139 internadas por patologia do foro endocrinológico. Com base na "ficha de codificação" foram colhidos os dados mais significativos do internamento, nomeadamente administrativos, demográficos, nosológicos, terapêuticas, exames complementares, resultado do internamento e destino do doente. Os dados nosológicos são classificados de acordo com a Classificação Internacional de Doenças (CID). Foi utilizado um programa estatístico em DBASE IV para análise dos dados.

**Resultados:** Das 551 crianças internadas, a maioria era do sexo masculino (57%), raça branca (66%) e com idade inferior aos 3 anos (68%). A duração média do internamento foi de  $9,55 \pm 12,46$  dias, com uma taxa de ocupação de 74% e 8% reinternamentos. A distribuição mensal foi relativamente homogénea. A maioria dos doentes foi internada através do serviço de urgência (78%). Os Diagnósticos Principais mais frequentes foram: Bronquiolite (10%), Gastroenterite aguda (7%), Pneumonia (5%), Infecção Urinária (5%). Em 37 crianças (5,5%) o motivo principal do internamento foi patologia do foro hematológico. Em catorze casos (2,5%) o diagnóstico foi "Caso Social"; a análise destas crianças revelou uma distribuição equitativa relativamente ao sexo, predomínio de raça branca (78%), ausência de grupo nosológico coexistente preferencial e duração média do internamento superior a 100 dias, em sete casos.

O resultado foi cura/melhoria em 448 (81%) casos. Após o internamento, foram referenciados para o médico assistente 223 (40%) doentes, para a consulta externa 156 (28%) e transferidos 27 (5%). Da análise comparativa com 1998 verificou-se um maior número de internamentos (644 vs 690), uma diminuição da demora média (10,2 vs 9,6), do número de re-internamentos (11,3 % vs 8%) e da taxa de ocupação (81,5% vs 74%).

**Comentários:** Em relação ao ano de 1998 houve uma melhoria de alguns indicadores de produtividade. Salienta-se o elevado número de crianças internadas nesta enfermaria com doença hematológica e o peso dos casos sociais que continua a ser significativo.

## OSTEOMIELE VERTEBRAL: PROPOSTA DE PROTOCOLO DIAGNÓSTICO E TERAPÉUTICA

Jacinto S., Gama L.  
Sala 1 - Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Outubro de 2001  
5º Congresso Científico dos H.C.L  
Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo:** A osteomielite vertebral é rara nas crianças e tem frequentemente um diagnóstico tardio. Os sintomas não são específicos bem como os achados laboratoriais, da radiologia convencional ou da Tomografia Axial Computorizada. É no entanto a Ressonância Magnética Nuclear (RMN) que, por revelar alterações precoces, consideramos ser o exame de eleição a pedir quando se suspeita de osteomielite vertebral.

Nesta entidade clínica, os agentes mais frequentes são o *Staphylococcus aureus*, o *Mycobacterium tuberculosis* e a *Brucella spp.* A terapêutica antibiótica deve ser dirigida necessitando para isso, por vezes, de biópsias dirigidas.

A propósito de um caso clínico de espondilodiscite e da sua complexidade, os autores tiveram como objectivo propor um protocolo de diagnóstico e terapêutica.

Trata-se de uma adolescente de 14 anos de idade, internada por lombalgia, claudicação na marcha e febrícula com 1 mês de evolução. Nos hábitos alimentares refere ingestão regular de queijo fresco.

Ao exame objectivo, apresentava dor à percussão das apófises espinhosas da coluna lombar, claudicação da marcha por dor no membro inferior esquerdo e Lasègue positivo a 30º à esquerda. Analiticamente apresentava hemograma sem alterações, PCR de 5 mg/dl e VS de 65 mm/h.

A RMN da coluna revelou espondilodiscite L3-L4 e abscesso paravertebral à esquerda. As hemoculturas, pesquisa de BK, PCR para BK e serologia de *Brucella* foram negativas. A prova de Mantoux foi não reactiva. O estudo radiológico do tórax foi normal.

Sem agente etiológico identificado, fez antibioterapia múltipla, com cobertura para os três agentes mais habituais. Fez imobilização durante 1 mês. Assistiu-se a melhoria clínica, analítica e imagiológica progressiva. Teve alta clinicamente bem, medicada com isoniazida, rifampicina e cotrimoxazol. Foi aconselhado o uso de colete de sustentação lombar durante período escolar. É seguida regularmente na Consulta de Infecçiologya.

Tendo como ponto de partida o caso clínico acima descrito e, tentando facilitar e uniformizar a abordagem de casos semelhantes que venham a surgir, os autores elaboraram um protocolo que foi proposto, discutido e aceite em reunião clínica hospitalar.

## ESPONDILODISCITE - DOIS CASOS CLÍNICOS

Jacinto S., Leça A., Cabrita S., Carvalho L., Gama L.  
Serviço 1  
Serviço 2 – Unidade de Doenças Infecciosas  
V Congresso Científico dos Hospitais Cívís de Lisboa  
Lisboa, Dezembro 2001

**Objectivo:** Os autores tiveram como objectivo evidenciar a heterogeneidade da apresentação clínica da espondilodiscite, através da apresentação de dois casos clínicos. Trata-se de uma entidade nosológica rara e frequentemente de diagnóstico tardio. O exame decisivo no diagnóstico precoce é a Ressonância Magnética Nuclear (RMN). A identificação do agente etiológico é fundamental para uma terapêutica antibiótica dirigida.

**Caso clínico 1:** adolescente de 14 anos, operada com um ano a um “quisto” da fontanela anterior, com ingestão frequente de queijo fresco, internada por febrícula, lombalgias, claudicação na marcha com um mês de evolução. No exame objectivo, salientam-se múltiplos hemangiomas faciais na linha média, dor à percussão das apófises espinhosas lombares e sinal de Lasègue positivo a 30º à esquerda. Tinha leucograma normal, PCR=5mg/dl e VS=65 mm. A RMN da coluna mostrou espondilodiscite L3-L4 e abscesso paravertebral à esquerda. A hemocultura, pesquisa de BK no suco gástrico, PCR para BK e serologia de *Brucella* foram negativas; a prova de Mantoux foi não reactiva e a radiografia de tórax não mostrou alterações. Sem agente etiológico isolado, foi iniciada antibioterapia múltipla com cobertura para os agentes mais frequentes já referidos. Teve alta clinicamente bem, analítica e radiologicamente melhorada medicada com isoniazida, rifampicina e cotrimoxazol durante no mínimo seis meses.

**Caso clínico 2:** adolescente de 12 anos, internado por febre (39-40ºC) com uma semana de evolução, associada a dor torácica bilateral, despertável com a mobilização do tronco e com a inspiração profunda. Objectivamente tinha dor à percussão das apófises espinhosas na região interescapular e contractura muscular dorsal. O leucograma não tinha alterações, PCR=25 mg/dl e VS=26 mm. A RMN da coluna mostrou espondilodiscite D7-D8, abscesso paravertebral à direita e abscesso epidural. Na hemocultura e no LCR foi isolado *Staphylococcus aureus*, pelo que se procedeu a terapêutica com flucloxacilina e ceftriaxone ev durante 30 e 20 dias respectivamente. Foi interrompido este último fármaco por litíase vesicular sintomática, que foi substituído por rifampicina oral. Teve alta clinicamente bem e imagiologicamente melhorado, medicado com rifampicina e flucloxacilina orais durante oito semanas.

**Conclusão:** Estes dois casos confirmam a variabilidade da apresentação da espondilodiscite. Em ambos a RMN foi o exame decisivo para o diagnóstico. Se num dos casos a terapêutica foi facilitada por se ter isolado o agente etiológico, a não identificação do mesmo no outro caso implicou uma cobertura antibiótica múltipla e prolongada para os agentes mais frequentes. A evolução de ambos foi favorável.

## PESQUISA DE SEQUÊNCIAS DO CROMOSSOMA Y EM INDIVÍDUOS COM SÍNDROMA DE TURNER

Ferrão L, Lopes ML, Limbert C, Marques B, Boiello F, Silva M, Marques R, Lavinha J, Mota A, Gonçalves J.  
Centro Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge (INSA)  
Unidade Endocrinologia Pediátrica- Serviço 1 -Departamento Medicina - H.D.Estefânia  
Acta Médica Portuguesa 2001; 14:33-44

**Resumo:** A Síndrome de Turner (TS) tem sido descrita em associação com diversas anomalias dos cromossomas sexuais. Embora a maioria dos indivíduos com TS não apresentem evidência citogenética de sequências do cromossoma Y, diferentes autores consideram que alguns doentes com TS podem possuir uma linha celular minoritária contendo material do cromossoma Y, que não é detectada pela análise citogenética convencional. A identificação de mosaicismos minoritários ou sub-representados contendo o cromossoma Y é de importância fundamental em termos clínicos devido ao risco aumentado que estas doentes possuem para o desenvolvimento de gonadoblastoma.

No presente estudo procedeu-se à análise citogenética convencional de linfócitos de sangue periférico obtidos de 22 doentes com TS. Destas doentes, doze possuíam cariotipo 45,X, em 7 foram detectados mosaicos com ou sem anomalias estruturais do cromossoma X e nas restantes 3 foram identificados os seguintes cariotipos: 46,X,i(X)(q 10); 46,X,+mar/ 47,X,idic(Y),+mar e 45,X/46,X,+.

Os estudos moleculares foram realizados em DNA genómico obtido a partir de linfócitos de sangue periférico e de células de mucosa bucal, dois tecidos que derivam de folhetos embrionários diferentes, respectivamente, mesoderme e ectoderme. A pesquisa de mosaicismos minoritários envolvendo o cromossoma Y: SR Y (sex determining region Y), TSPY (testis specific protein Y encoded), DYZ3 (locus centromérico) e DAZ1 (deleted in azoospermia). O uso de um conjunto de STSs localizados nos braços curto e longo do cromossoma Y permitiu a caracterização de um idic(Y) e de um cromossoma em anel, detectadas em duas das doentes estudadas.

A elevada sensibilidade da PCR nested (1 célula masculina/125 000 células femininas) permitiu excluir a presença de mosaicismos minoritários do Y em 20 das 22 doentes com TS. Na doente com um idic(Y) a análise por PCR simples foi positiva para todos os loci estudados, com excepção da região heterocromática. Este resultado permitiu identificar o ponto de quebra longo entre sY158 e sY159, tendo-se confirmado, por hibridação in situ de fluorescência (FISH), a duplicação da eucromatina do braço longo, centrómero e braço curto do cromossoma Y. A caracterização do cromossoma em anel, detectado numa das doentes com TS, só foi possível por FISH e por PCR. Neste cromossoma, derivado do Y, foi detectada, no braço curto, a deleção da região pseudoautossómica 1 (PARY1) e, no braço longo, a deleção dos intervalos 6 e 7. Contudo, o referido cromossoma foi positivo para os loci SRY, RPS4Y, AMGY, TSPY localizados no braço curto, DYZ3 (centrómero) e, sY85, DFFRY, GY6, sY87, sY119, sY122, sY126 e RBMY localizados no braço longo do cromossoma Y.

## UMA FAMÍLIA COM BAIXA ESTATURA E DELEÇÃO DO GENE SHOX

Fernandes C, Lopes ML, Limbert C, Mota A  
Unidade de Endocrinologia Pediátrica – Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Reunião Anual da Secção de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo  
Porto, Janeiro de 2001

**Resumo: Introdução:** Recentemente foi descrito que deleções da região pseudoautosómica (PARI) do braço curto do cromossoma X estão associados a baixa estatura e possivelmente a anomalias esqueléticas típicas do 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 estatura ponderal regular com desaceleração após os 13 meses. Exame objectivo: altura 96,8 cm (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 a teste 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 (X)(p22.1), bem como a irmã com 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 baixa estatura inicialmente classificados como idiopáticos implicando uma terapêutica com hGH em doses mais elevadas, habitualmente utilizadas no síndrome de Turner.



## NATUREZA, CRIAÇÃO E PERTURBAÇÕES DE IDENTIDADE DE GÉNERO

Mota A.

Unidade de Endocrinologia Pediátrica - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Abril de 2001

**Resumo:** A identidade de género é a permanência autoconsciente e subjectiva dum sentimento de masculinidade, feminilidade ou ambivalência do indivíduo, independentemente da sua natureza de macho ou fêmea, do modo masculino ou feminino como foi criado desde criança e não tem que ver com a sua orientação sexual.

A discrepância entre o sexo biológico, com ou sem anomalias de diferenciação, e as manifestações psicológicas e os comportamentos observados definem as perturbações dessa identidade. No caso das ambiguidades genitais prevaleceu, durante décadas, uma atitude terapêutica enfatizada na criação da criança de acordo com as estruturas anatómicas disponíveis. Nos últimos anos, alguns insucessos verificados questionaram esta orientação e levaram a atribuir, de novo, a importância devida à natureza. A polémica instalada, só pode ter evolução positiva se der valor a evidências com fundamento e puser de parte posicionamentos decorrentes de deduções precipitadas.

A abordagem da ambiguidade genital e das perturbações de identidade de género estão interligadas por um objectivo necessariamente humanizador e requerem, no nível pediátrico, a colaboração de geneticistas, neonatologistas, endocrinologistas, cirurgiões, psicólogos e psiquiatras.

## HAMARTOMA DO TUBER CINEREUM – CASO CLÍNICO

Gil Martins T., Lopes A, Lopes M.L., Vieira J.P.  
Unidade de Endocrinologia Pediátrica – Serviço 1- Departamento de Pediatria  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo feminino com 15 meses de idade, com puberdade precoce central de causa neurológica.

Os antecedentes familiares e pessoais eram irrelevantes.

O desenvolvimento Psico-Motor sempre foi adequado à idade.

O crescimento estatural e ponderal decorreu no percentil 90 até aos 15 meses. Entre a consulta dos 15 e dos 18 meses houve uma aceleração do crescimento. Aos 18 meses, estatura e peso acima do percentil 95 e foi detectada telarca e discreta pilosidade púbica. Nunca fora observado corrimento vaginal sanguinolento. O restante exame objectivo era normal, sem sinais neurológicos focais, sem sinais clínicos de hipertensão intra-craniana e sem massas abdominais palpáveis.

Face ao diagnóstico clínico de puberdade precoce, foi enviada à consulta de Endocrinologia Pediátrica e realizou os seguintes exames complementares:

1. Radiografia do punho direito, que foi compatível com idade óssea de 3 anos
2. Prova de LHRH, com resposta de tipo pubertário
  - LH basal – 1,2 e pico 23,3 mIU/ml
  - FSH basal – 5,2 / pico – 20,3 mIU/ml
  - Estradiol – 56,1 pg/ml
  - Prolactina – 18,6 ng/ml

Ecografia pélvica que detectou "...útero de dimensões ligeiramente aumentadas para a idade..."

Ressonância magnética que diagnosticou "... hamartoma séssil do tuber cinereum..."

Iniciou terapêutica com agonistas de LHRH (Triptorelina), na dose de 60 mg/kg de 4 em 4 semanas. Tem ocorrido diminuição progressiva da telarca e da pilosidade púbica e normalização da velocidade de crescimento.

É seguida na consulta de Neurologia Pediátrica, sem necessidade de outras terapêuticas, de momento.

## ACIDOSE METABÓLICA COM HIPONATRÉMIA - UM CASO CLÍNICO

Carvalho A, Fonseca G, Mota A  
Unidade de Endocrinologia Pediátrica – Serviço 1 – Departamento de Pediatria  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Fevereiro de 2001  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** Os autores apresentam o caso clínico de um adolescente de 14 anos de idade, sexo masculino, que foi transferido de um Hospital Distrital para o Hospital Dona Estefânia por acidose metabólica e hiponatrémia refractária à terapêutica.

A evolução clínica e a investigação efectuada levaram ao diagnóstico de Doença de Addison autoimune, iniciando de imediato terapêutica hormonal de substituição.

Uma vez que a Doença de Addison é uma situação rara na idade pediátrica, os autores fazem uma abordagem desta patologia partindo do diagnóstico diferencial de hiponatrémia e considerando a patologia isolada ou associada a outras endocrinopatias.

No caso foram detectados apenas anticorpos antiparaglandularmente positivos não significando no entanto que num futuro próximo não surjam outras falências glandulares. Os autores realçam a importância do seguimento regular clínico e laboratorial destes doentes.

## DIABETES MELLITUS TIPO 2 EM PEDIATRIA

Mota, A.

Unidade de Endocrinologia Pediátrica - Serviço 1 - Departamento de Medicina

Reunião Clínica do Serviço 1

Lisboa, Junho de 2001

**Resumo:** A Diabetes Mellitus Tipo 2 (DM2), dita não insulino dependente, é uma doença metabólica para a qual existe predisposição genética, pois em cerca de 90% dos casos observa-se nos antecedentes familiares, e a sua associação com obesidade é, por assim dizer, constante. Até aos primeiros anos da década de 90 considerava-se ser a DM2 inexistente ou rara dentro do grupo etário pediátrico, reconhecendo-se sobretudo nalguns adolescentes uma forma semelhante à DM2 da maturidade (Maturity Onset Diabetes of the Young, ou MODY). Porém nalguns países economicamente prósperos, com particular destaque para os Estados Unidos, começou a ser notório o aumento da incidência da DM2, na maior parte das vezes em minorias étnicas marcadas pela associação dum elevado Índice de Massa Corporal. Clinicamente as manifestações da doença são conhecidas no adulto. Do ponto de vista fisiopatológico, revela-se por hiperinsulinémia, que mais não é do que o estabelecer dum estado de insulinoresistência, seguindo-se, à medida que as células beta claudicam uma insulino carência progressiva, primeiro visível como Diminuição da Tolerância à Glicose e por fim como Hiperglicémia franca. Por outro lado, por razões ainda mal compreendidas, estes doentes podem apresentar-se em cetose ou mesmo cetoacidose, o que dificulta o diagnóstico. Entretanto, para além da DM2 familiar, da etnia e do excesso ponderal, outros marcadores desta patologia foram também identificados, nomeadamente a presença de *acantose nigricans*, a androgenização por ovário poliquístico e a má-nutrição intra-uterina. Contudo existe a convicção de que é a obesidade o factor principal nesta convergência de circunstâncias subjacentes à DM2 em crianças e adolescentes. Identificar os factores de risco significa tornar possível intervir na escalada da prevalência da DM2, sendo evidente que a mais necessária e importante acção é prevenir a obesidade desde muito cedo na vida dos indivíduos, abordando de forma inovadora as atitudes perante a nutrição e a actividade física, promovendo uma qualidade de vida futura da qual foi arredada ou pelo menos minorada a ameaça das graves complicações tardias da diabetes mellitus: cegueira, insuficiência renal, amputações, acidentes vasculares.

## ESTATURA BAIXA, GH E ÉTICA

Mota A.

Unidade de Endocrinologia Pediátrica - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Novembro de 2001

**Resumo:** Depois de passar em revista as dificuldades inerentes ao diagnóstico e ao tratamento da Estatura Baixa com Hormona de Crescimento (GH) procede-se a uma reflexão, de um ponto de vista ético, sobre as controvérsias relativas ao tratamento da Estatura Baixa com GH. Para além das indicações actuais (Défice hipofisário isolado ou múltiplo, Insuficiência renal crónica e Síndrome de Turner), entre as que se encontram em estudo destaca-se o Atraso de crescimento intra-uterino. A existência de "Orientações consensuais" e o reconhecimento da possibilidade de efeitos secundários, todavia raros, no uso da GH recomendam a observância dos princípios éticos aplicáveis em Saúde, sob a égide de Comissões com funções de Normalização do Consumo. Com base nos dados disponíveis do exercício da nossa Comissão Nacional iniciado em 1992, apontam-se as tendências, esboça-se uma previsão a longo prazo e fazem-se algumas recomendações.

## **SÍNDROME DE INSENSIBILIDADE INCOMPLETA AOS ANDROGÊNEOS - EVOLUÇÃO DE RECÉM-NASCIDOS À IDADE ADULTA.**

Mota A, Fonseca G, Limbert C

Unidade de Endocrinologia Pediátrica – Serviço 1 - Departamento de Pediatria  
Reunião Anual da Secção de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica da SPP  
Coimbra, Novembro 2001

**Resumo:** Jovem de 17 anos com fenotipo feminino, raça branca, natural de Tomar, seguida na consulta de Endocrinologia Pediátrica no Hospital D. Estefânia, desde o 1º mês de vida por ambiguidade genital.

Dos seus antecedentes pessoais e familiares nada havia a salientar.

Ao exame objectivo, apresentava fenotipo feminino, sem dismorfias aparentes, à excepção dos órgãos genitais externos – com hipertrofia do clitóris e testículos palpáveis nos grandes lábios/escroto.

O cariotipo era aparentemente normal para um indivíduo do sexo masculino (46XY).

O estudo hormonal era normal para a idade. Efectuou-se uroginetografia que revelou ausência de canal vaginal.

Foi submetido a 4 intervenções cirúrgicas, a 1ª aos 4 anos para excisão de tecido testicular. Uma 5ª intervenção cirúrgica para plastia dos grandes lábios está actualmente programada.

Aos 12 anos de idade iniciou terapêutica substitutiva com etinilestradiol ao qual posteriormente se associou progesterona. Apresenta actualmente um aceitável desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários bem como estatura, peso e desenvolvimento cognitivo e afectivos adequados.

Procedendo-se à análise molecular, por PCR-SSCP, das regiões funcionais do gene AR, seguida de sequenciação directa, foi possível identificar a substituição de G>A no intrão 6 do referido gene (IVS6) – 42G>A este efeito molecular foi considerado como a causa provável deste fenotipo patológico. Feito o estudo familiar, esta mutação foi também identificada na mãe.

## DIABETES MELLITUS TIPO 1: COMPLICAÇÕES CRÓNICAS

Fonseca G, Pina R, Lopes ML, Limbert C, Mota A.  
Unidade de Endocrinologia Pediátrica – Serviço 1- Departamento de Pediatria  
Reunião Anual da Secção de Endocrinologia e Diabetologia Pediátricas da SPP  
Coimbra, Novembro 2001

**Resumo:** Analisámos os processos de 86 crianças e adolescentes seguidos na nossa consulta, que preenchiam os critérios de inclusão na avaliação das complicações desta patologia:

- Mais de 4 anos de duração da Diabetes;
- Qualquer duração durante ou depois da puberdade.

Em número igual quanto ao sexo, 43 M / 43 F, as suas idades variam entre 6 e 18 anos, tendo 90% idades entre 8 e 17 anos.

A duração da doença, bastante variável dados os critérios de inclusão, vai de 1 a 14 anos. Para avaliação do esquema de insulino-terapia, convencional ou intensiva, considerámos que 3 ou mais injeções por dia faziam parte deste último regime, o que deixaremos para discussão.

A microalbuminúria positiva, segundo os Consensos 2000 do ISPAD, foi a complicação tardia mais frequente: 12%. Destes, 70% (10) encontram-se com valores de microalbuminúria normais, após introdução de IECA.

A hipercolesterolemia, tem um peso significativo nos factores de risco associados ao aparecimento da microangiopatia, enquanto a T.A. está elevada apenas em 2 casos.

A retinopatia está referida em dois doentes, ambos medicados com IECA.

## TROMBOSE DA VEIA PORTA – REVISÃO CASUÍSTICA (1979-2000)

Santos F., Paulino E., Afonso I., Silva R., Pó I., Cabral J., Espinosa L.  
Unidade Gastrenterologia e Hepatologia Infantil - Serviço 1 - Departamento Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Fevereiro de 2001

**Resumo:** Cavernoma da veia porta é uma entidade clínica e anatomopatológica rara que surge habitualmente por trombose da veia porta. O processo de recanalização e neovascularização origina a transformação cavernomatosa do lúmen da veia e a formação de uma circulação colateral.

A trombose da veia porta representa uma das causas mais frequentes de hipertensão portal na criança, podendo originar hemorragias digestivas graves por ruptura de varizes esofágicas.

Os autores fazem a revisão casuística dos doentes com trombose da veia porta observados na consulta de gastrenterologia e hepatologia infantil do Hospital Dona Estefânia nos últimos 21 anos (1979-2000). Foram referenciados à consulta 18 crianças, 11 (61%) do sexo masculino e 7 (39%) do sexo feminino. A idade média de apresentação variou entre o 1º mês de vida e os 14 anos de idade.

Em 9 (56%) doentes a manifestação clínica que conduziu ao diagnóstico foi a hemorragia digestiva alta, seguindo-se a esplenomegália em 5 (28%) dos casos.

Tiveram como factores de risco: cateterismo da veia umbilical 12 (67%), sepsis 1 (6%), desidratação 1 (6%), défice de proteína C e/ou S 3 (17%).

O diagnóstico de cavernoma da veia porta foi efectuado por ecografia abdominal/ecodoppler em 16(89%) e por esplenoportografia em 2 (11%) crianças. Todas efectuaram endoscopia digestiva alta (E.D.A), 15 (83%) apresentavam varizes esofágicas grau III/IV das quais 4 (22%) com gastropatia associada .

Dezasseis (89%) efectuaram terapêutica médica para controle da hipertensão portal, 1 (6%) criança foi submetida a terapêutica endoscópica com esclerose de varizes esofágicas e 9 (50%) submetidas a intervenção cirúrgica para a realização de shunt.

Os doentes operados realizaram (E.D.A) em média 3 a 4 anos pós cirurgia, constatando-se diminuição do grau das varizes ou desaparecimento das mesmas à excepção de 2 casos. Das crianças não operadas 1 está proposta para cirurgia, 3 mantêm-se assintomáticas e 2 faleceram.



## RESISTÊNCIA DE *HELICOBACTER PYLORI* AOS ANTIBIÓTICOS NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Oleastro M <sup>(1)</sup>, Matos R. <sup>(1)</sup>, Manhente A <sup>(1)</sup>, Lopes A I. <sup>(1)</sup>, Ramalho P. <sup>(2)</sup>, Cabral J <sup>(3)</sup>, Mendes António <sup>(4)</sup>, Monteiro L. <sup>(1)</sup>  
Instituto Nacional Saúde Ricardo Jorge; 2- Hospital St<sup>a</sup> Maria; 3- Hospital D.Estefânia; 4- Hospital Pediátrico Coimbra  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** A resistência de *Helicobacter pylori* aos antibióticos constitui o principal factor de falência da terapêutica de erradicação. Torna-se assim pertinente a vigilância da evolução dos padrões de resistência aos antibióticos mais frequentemente utilizados para o tratamento da infecção por *H. pylori*.

**Objectivos:** Estudar o perfil de resistência de estirpes de *H. pylori* isoladas de uma população pediátrica; comparar os padrões de resistência de estirpes isoladas de crianças com os de estirpes isoladas de adultos.

**Material e Métodos:** Foram estudadas 109 estirpes isoladas de crianças (idade <16 anos) com sintomatologia gastroduodenal, desde 1998 a 2000. A sensibilidade aos antibióticos claritromicina (CH), metronidazol (MZ), amoxicilina (AMO), tetraciclina (TC) e ciprofloxacina (CI) foi testada pelo método de difusão quantitativa em agar -Test .

**Resultados:** No conjunto das estirpes testadas, foi observada uma prevalência global de resistência de 41% à CH, 17% ao MZ e 5% à CI, não tendo sido observadas estirpes resistentes à AMO e à TC. Em relação aos resultados obtidos na população adulta, em igual período de tempo, verifica-se que a taxa de estirpes resistentes nas crianças é superior para a CH (41% versus 31%), mas inferior para o MZ (17% versus 30%) e para a CI (5% versus 22%). De 1999 a 2000 observou-se um aumento da resistência à CI, de 2 para 7%. Para o MZ, a taxa de resistência em 1999 foi 24%, tendo diminuído em 2000 (14%). Em relação à CH, a prevalência de estirpes resistentes aumentou de 36 para 40%, desde 1999 a 2000.

**Conclusões:** Os resultados apontam para um aumento considerável da resistência de *H. pylori* à CH e à CI e uma prevalência elevada de estirpes resistentes ao MZ na população pediátrica, alertando para a necessidade de serem aplicados esquemas terapêuticos alternativos, que assegurem o sucesso do tratamento e evitem a disseminação da resistência a outros antibióticos, nesta população.

## DETERMINAÇÃO DO LIMITE DE POSITIVIDADE DO TESTE IMUNOENZIMÁTICO PYLORISSET EIA-G PARA A DETECÇÃO DE IGG ANTI-*HELICOBACTER PYLORI* NA CRIANÇA

Matos R.<sup>1</sup>, Oleastro M.<sup>1</sup>, Lopes A I<sup>2</sup>, Ramalho P.<sup>3</sup>, Cabral J.<sup>3</sup>, Mendes António<sup>4</sup>, Monteiro L.<sup>1</sup>.  
 1- Instituto Nacional Saúde; 2-H. Santa Maria; 3- H. D.Estefânia; 4-H. Pediátrico Coimbra  
 VI Congresso Nacional de Pediatria  
 Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** A utilização dos testes serológicos para o diagnóstico da infecção por *Helicobacter pylori* (*Hp*) está muito difundida, sendo no entanto necessário proceder à validação do limite de positividade, para cada tipo de população em estudo.

**Objectivos:** Determinação do limite de positividade do teste ELISA Pyloriset EIA-G (Orion Diagnostica, Espoo, Finland) para determinação de IgG anti-*Hp* na população pediátrica. Avaliação da acuidade do teste aplicando o limite de positividade determinado.

**Material e Métodos:** Foram incluídas 140 crianças dispépticas (idade média 9 anos, de 1 a 14 anos), submetidas a endoscopia digestiva alta sem terapêutica prévia e com estatuto *Hp* bem definido (*Hp* positivo: cultura positiva ou histologia e teste rápido de urease positivos; *Hp* negativos: os três testes negativos). A quantificação de IgG anti-*H. pylori* no soro foi realizada utilizando o teste ELISA Pyloriset EIA-G.

**Resultados e Conclusões:** Das 140 crianças, 73 foram classificadas como sendo *Hp* positivas e 67 *Hp* negativas pelo método de referência utilizado.

Para a determinação do limite de positividade mais adequado a esta população do teste Pyloriset EIA-G foi utilizado o método das curvas ROC (*Receiving Operating Characteristic*). O melhor compromisso entre a sensibilidade e a especificidade foi obtido para o limite de positividade de 200U/ml.

Limite de positividade	Sensibilidadc IC 95%	Especificidade IC 95%	VPP IC 95%	VPN IC 95%
300 U/ml (valor aconselhado)	74%	94%	93.1%	76.8%
200 U/ml (valor experimental)	93.2%	89.6%	90.7%	92.3%

Estes resultados apontam para uma alteração do limite de positividade de 300U/ml, aconselhado pelo fabricante, para 200U/ml e demonstram a necessidade de determinar o limite de positividade mais adaptado a cada tipo de população.

## GASTREENTERITES AGUDAS – ANTIBIOTICOTERAPIA – CRITÉRIOS DE ESCOLHA

Cabral J.

VII Jornadas Nacionais de Infecçiology Pediátrica  
Horta – Açores - 18 a 20 de Outubro de 2001

**Resumo:** A gastroenterite aguda é causada por uma grande variedade de agentes patogénicos virais, bacterianos e parasitários. Infelizmente, a avaliação da importância relativa de cada agente tem estado limitada pela diversidade das amostras em relação às idades, condições socio-económicas, áreas geográficas, estações do ano, etc..

Num estudo europeu englobando 287 crianças (\*) foram isolados agentes patogénicos em 65,6% dos casos de diarreia aguda, sendo o Rotavírus detectado em 35,1%, e agentes bacterianos em 17,7% deles.

As bactérias são mais frequentemente isoladas nos primeiros meses de vida e na idade escolar e o Rotavírus entre os 6 e 24 meses de vida.

Um diagnóstico etiológico não é necessário para o tratamento da maioria dos casos de gastroenterite aguda, mas há situações em que o clínico terá de decidir se o doente necessita de avaliação laboratorial e eventual tratamento antibiótico para diminuir a gravidade e duração da doença ou para prevenir a sua disseminação. Para ajudar nesta decisão poder-se-á dividir a diarreia em 2 quadros clínicos: o da diarreia aquosa e o da disenteria. A maioria das gastroenterites necessitando de antibiótico pertencerá ao grupo da disenteria.

Na criança com gastroenterite bacteriana a decisão de tratá-la com antibiótico não é fácil, quer pelo aumento crescente de resistências aos antibióticos, quer pela variabilidade da eficácia dos mesmos, quer pelo facto do seu uso poder prolongar o estado de portador.

Em termos de recomendação de tratamento antibiótico para as gastroenterites agudas (não complicadas, e em doentes imuno-competentes), os agentes bacterianos ou protozoários patogénicos podem ser divididos em 2 grupos: (1) agentes para os quais está sempre indicada antibioterapia e que incluem o *V. Cholerae*, *Shigella* e *Giardia lamblia*; (2) agentes para os quais a antibioterapia só está indicada em circunstâncias seleccionadas e que incluem (a) *E. Coli* enteropatogénica em diarreia prolongada, (b) *E. Coli* enteroinvasiva baseada em semelhanças patogénicas com a *Shigella*, (c) infecção por *Yersinia* em doentes com drepanocitose, (d) infecções por *Salmonella* em lactentes muito pequenos, com febre ou hemocultura positiva, (e) nas infecções por *Clostridium difficile* em que há toxicidade grave ou em que a diarreia persiste após suspensão do antibiótico.

Em suma, a antibioterapia está raramente indicada na gastroenterite aguda e nunca deve ser utilizada como terapêutica de primeira linha.

O tratamento apropriado da desidratação e das alterações electrolíticas assim como a alimentação (precoce) são os pilares do tratamento da gastroenterite aguda.

## UM CASO CLÍNICO DE DOR ABDOMINAL

Afonso I., Santos F., Pó I., Espinosa L., Borges C., Sá Couto H.  
Unidade de Gastreenterologia e Hepatologia Infantil - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Novembro de 2001

**Resumo:** Adolescente de 13 anos, com episódios de dor abdominal recorrente localizada ao epigastro, associada a náuseas, tendo realizado endoscopia digestiva alta que não revelou alterações. Por persistência da sintomatologia, com agravamento progressivo realizou exames complementares que foram compatíveis com quisto do colédoco.

São discutidos aspectos do diagnóstico e da atitude terapêutica seguida, procedendo-se a uma revisão sucinta do tema.

## MOTHER-RELATED INFECTION IN PORTUGUESE NEWBORN BABIES

Neto M.T., Serelha M., Nunes A., Guerreiro <sup>º</sup>, Braga A.C., Lemos C., Afonso E., Carvalho C., Mateus M., Carreiro H., Garrote J.M., Costa T.

NEONATAL BRANCH OF THE PORTUGUESE SOCIETY OF PAEDIATRICS  
PORTUGUESE –SPANISH PERINATAL MEDICINE MEETING

5th World Congress of Perinatal Medicine.

Barcelona, Setembro de 2001

**Background:** Mother-related infections are an important cause of morbidity and mortality amongst newborn babies. Moreover they can be the cause of prematurity with its known complications. Knowledge of its epidemiology is very important to draw perinatal and neonatal antibiotic guidelines.

**Aim of the study:** to assess epidemiology of mother-related infection in Portuguese newborn babies.

**Study design:** Prospective study enrolling infants with infection beginning within the first 72 hours of life. Babies over 72 hours of life, with infection caused by group B *Streptococcus* (GBS), *Listeria* or *Enterobacteriaceae* sensitive to the most common antibiotics were also enrolled. Babies with pneumoniae, clinical sepsis, septicaemia and meningitis, with or without positive blood culture were included.

**Setting:** 10 Portuguese neonatal referral units.

**Results:** during 1999 and 2000, 50883 newborn babies were born in the enrolled hospitals, from whom 400 had mother-related infection (38%). Mother-related infection was as frequent in the very low birth weight (VLBW) as in the non-VLBW babies. However, it was the most frequent cause of infection in the latter. Rates of clinical sepsis, septicaemia, meningitis and pneumoniae were respectively 4.7/1000 alive births; 1.7/1000; 0.3/1000 and 2.3/1000. The rate of isolates was 24% and the most frequent were gram positive bacteria; GBS accounted for 52% of all isolates; 3 blood cultures were found to be positive for *Listeria*, 3 for *Streptococcus pneumoniae*, 16 for *E. coli* and 2 for *Haemophilus influenzae*. Lethality was 4% with a significant difference between VLBW and non-VLBW infants (8.5% vs 3.1%). Three out of the 6 babies deceased with a known bacteria had GBS infection.

**Conclusion:** Despite a similar frequency in VLBW and non-VLBW infants, mother is the most frequent source of infection in the latter. However mortality rates are higher amongst the former. The frequency of isolates was low and 2/3 of them were gram positive bacteria. GBS was the most common isolate.

## PERINATAL CARE IN PORTUGAL – ORGANIZATION AND GUIDELINES

Neto M.T.

Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics

Forum of European Community Countries – 5<sup>th</sup> World Congress of Perinatal Medicine

Barcelona, Setembro de 2001

The modern Portuguese neonatology began on the beginning of eighties with the opening of the first neonatal intensive care units (NICUs). Soon after, the Neonatal Branch (NNB) of the Portuguese Society of Paediatrics (SPP) was funded and, in 1987, neonatal exclusive transport with babies cared for by neonatologists and neonatal nurses, was a reality. However perinatal care was disorganized, babies could be born at any hospital around the country, perinatal mortality rates were high and there were neither paediatricians experts on neonatology and equipment was scarce. In 1987 the Ministry of Health named a committee to study the problem which work resulted in a reform of perinatal care – the same we have nowadays. At a glance the reform was a 9 years programme in 3 years stages, with recommendations to close for deliveries, hospitals with less than 1500 deliveries /year; reclassification of hospitals in I (no deliveries), II (low risk deliveries, intermediate care units) and III levels (high risk deliveries and NICUs); the foundation of coordinating units between hospitals and health centres; equipping of intensive and intermediate care units with adequate supply of medical and nursing staff and specialized training in neonatology. In utero transport to a III level hospital was implemented since that time. The results of this reform show how important it was for perinatal care in Portugal. Comparing 1980 to 1999 in-hospital deliveries increased from 73.8% to 99% and mortality rates decreased as follow: maternal - from 30.6 to 5.2 per 100 000 deliveries; perinatal from 25.5 to 6.4 /1000 alive born plus still born > 28 weeks GA; early neonatal, from 12.4 to 5.6; neonatal, from 15.7 to 3.4 and infant from 26 /1000 alive births to 5.5; in utero transport of VLBW infants is around 35%, 91% of all VLBW infants are cared for at the same hospital where they were born and the rate of prenatal steroids is about 72%. However some fields need to improve such as prenatal diagnosis accuracy and eradication of congenital syphilis. National guidelines on perinatal care are drawn by the Direcção Geral da Saúde (DGS) (National Directorate of Health), part of the Ministry of Health and by the NNB of SPP. DGS has guidelines on preconceptional care, care of pregnant women, infectious diseases and pregnancy and care of the normal baby. NNB of the SPP has guidelines on normal care in the delivery room, antenatal steroids, neonatal resuscitation, stabilization of sick newborn baby while awaiting neonatal transport, diagnosis and treatment of congenital and perinatal infections, neonatal sepsis and prevention of RSV infection. NNB of the SPP has also a national network on VLBW infants and national working groups, studying morbidity of VLBW infants, epidemiology of mother-related and nosocomial infections and follow-up of in utero diagnosed urinary tract anomalies.

## TNF $\alpha$ AND C-REACTIVE PROTEIN IN SEPTIC NEWBORN BABIES

Neto M.T., Bento A

Unidade Cuidados Intensivos Neonatais - NICU- Hospital Dona Estefânia

41th Meeting of the European Society for Paediatrics Research

Helsínquia, Agosto de 2001

**Background:** infection continues to be one of the most difficult diagnosis in newborn babies. Indirect signs of infection like blood counts and C-RP are of median sensitivity and specificity and culture results take time. Other markers of infection are urgently needed. TNF $\alpha$  has been considered to be one of these markers.

**Aim:** to assess sensitivity, specificity, positive and negative predictive value (PPV, N-PV) of TNF $\alpha$  compared to C-RP in babies with sepsis and septicaemia.

**Kind of study:** prospective.

**Setting:** tertiary referral NICU.

**Patients and methods:** patients were recruited amongst babies of any gestational age, 0 to 28 days of life. Blood samples were obtained as part of sepsis screening or for routine evaluation in non-infected babies. The serum was frozen at -20°C and processed when enough samples were obtained. Cut-off was set at 10 pg/ml. C-RP was processed as part of the infant evaluation and the result delivered as soon as possible. Cut-off was set at 1 mg/dl. Two groups of patients were designed: group 1 - septic babies - babies with clinical and laboratory signs of infection, having improved on antibiotics, with positive or negative blood cultures and definitively classified as having had sepsis or septicaemia; group 2 - non-infected babies, without clinical or laboratory signs of infection, definitively classified as non-infected.

**Results:** TNF $\alpha$  was assessed in 123 babies: 27 babies from group 1 (11 positive and 16 negative blood culture) and 96 from group 2. Median was 16.2 pg/ml (p10 - 3.4) in group 1 and 8.2 pg/ml (p= 90 - 17.9) in group 2 (p = 0.0003). C-RP was assessed in 190 babies: 51 from group 1 (24 positive and 27 negative blood cultures) and 139 from group 2. Median was 4.9mg/dl (p10=0.5) in group 1 and 0.5mg/dl (p90=1) in group 2 (p=0.0000). Sensitivity, specificity, PPV, NPP and error a were respectively 74.1%, 58.3%, 33.3%, 88.9% and 25.91/<> for TNF $\alpha$  and 74.5%, 85%, 69.1%, 88.1% and 25.5% for C-RP. The combination of C-RP and TNF $\alpha$  will increase sensitivity to 92% and NPV to 95% and decrease error a to 8%.

**Conclusion:** TNF $\alpha$  is not more reliable than C-RP as a test for early diagnosis of infection in newborn babies. However, the combination of both tests could result in a reduction of unnecessary antibiotic therapy.

## NONINVASIVE METHODS FOR BODY COMPOSITION ASSESSMENT IN NEWBORN INFANTS

Pereira da Silva L. <sup>1</sup>, Videira Amaral J.M. <sup>1</sup>, Marques Valido A. <sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Department of Pediatrics, Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia at Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, and <sup>2</sup> Pediatric Service, Neonatal Intensive Care Unit, Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Lisbon, Portugal.

Conferência no *3rd International Congress of Nutrition in Pediatrics* – São Paulo, Brasil, 7 de Julho de 2001.

Aceite para publicação em *Pediatric Nutrition (ISPEN)*

**Resumo:** Assuming that body compartments are indicative of nutritional stores, indicators that might measure more accurately the body composition will be useful tools in addressing nutrition assessment and management in clinical practice.

An ideal method for body composition assessment in newborns should not require active subject cooperation, and should be noninvasive, rapid, simple, reproducible, reliable and inexpensive. While a "gold standard" method to measure total body composition has not yet been validated and universally accepted for clinical assessment in newborns, other methods with reasonable accuracy and precision have been suggested for this purpose.

Commonly available noninvasive techniques for estimation of total body water, fat free mass, and body fat in neonates and infants include total body electric conductivity, dual-energy x-ray absorptiometry, magnetic resonance imaging, bioelectric impedance analysis and anthropometry. These two last methods seem to be less accurate, but the equipment required is inexpensive and easily transportable, allowing measurements at bedside in critically ill patients.

Data derived from the above mentioned methods have shown to be not interchangeable, since they do not often agree, requiring further development and validation.

**Palavras-chave:** Anthropometry; body composition assessment; noninvasive methods; newborn; nutritional assessment.



## IL6 AND IL8 IN SEPTIC NEWBORN BABIES

Neto MT, Bento A  
NICU - Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal  
ESPHI 2001 – XVIII Congress of the European Society for  
Paediatric Haematology and Immunology  
Lucerne, June 2001

**Background:** diagnosis of infection in newborn babies is difficult and culture results take time. More sensitive, specific and early indirect tests of infection than blood counts and C-RP are desirable. Inflammatory cytokines like IL6 and IL8 are supposed to be detectable earlier than C-RP as they precede it.

**Aim of the study:** to assess IL6 and IL8 sensitivity, specificity and negative predictive value in babies with sepsis and septicaemia.

**Kind of study:** prospective.

**Setting:** tertiary referral NICU.

**Patients and methods:** babies of any gestational age, 0 to 28 days of life. Samples were obtained as part of sepsis screening or for routine evaluation in non-infected babies and IL6 and IL8 were studied if there was remaining blood after those tests were done. The serum was frozen at  $-20^{\circ}\text{C}$  and processed when enough samples were obtained. Cut-off was set at 70pg/ml for IL6 and 60pg/ml for IL8. Two groups of patients were designed: group 1 – septic babies – babies with clinical and laboratory signs of infection, having improved on antibiotics, with positive or negative blood cultures and definitively classified as having had sepsis or septicaemia; group 2 – non-infected babies, without clinical or laboratory signs of infection, definitively classified as non-infected. Mann-Whitney test was used.

**Results:** IL6 was studied in 170 babies: 45 of group 1 (21 positive and 24 negative blood cultures) and 125 of group 2, from whom 23 had HMD. These non-infected babies with HMD had IL6 values higher than those without HMD ( $p = 0.06$ ). So they were excluded from calculation of normal values. IL6 median was 190pg/ml ( $p_{10} = 10.1$ ) in group 1 and 15,2pg/ml ( $p_{90} = 186.7$ ) in group 2 ( $p = 0.000$ ). Sensitivity, specificity and NPV were respectively 65.9% , 76.5% and 83.9%. IL8 was studied in 99 babies - 21 of group 1 (7 positive and 14 negative blood cultures) and 78 of group 2. Non-infected babies with HMD had values similar to those of non-infected babies without HMD ( $p=0.95$ ). IL8 median was 67.2pg/ml ( $p_{10}=8.7$ ) in group 1 and 26.9g/ml ( $p_{90}=142$ ) in group 2 ( $p = 0.05$ ). Sensitivity, specificity and NPV were respectively 85.7%, 72.2% and 85.1%. The combination of IL6 and IL8 does not achieve a better NPV.

**Conclusion:** IL6 and IL8 alone or in combination seem to be not reliable tests for early diagnosis of sepsis in newborn babies.

## COMPLICATIONS ASSOCIATED WITH CENTRAL VENOUS CATHETERISATION IN NEONATES – A NICU EXPERIENCE

Serelha M, Henriques G, Neto MT, Amaral JMV.  
NICU – Dona Estefânia Hospital, Lisbon – Portugal  
VI Congresso Português da Pediatria  
Stª Maria da Feira, Maio de 2001  
X European Workshop on Neonatology.  
Toledo, Outubro de 2001  
Biology of the Neonate 2001;80:326

**Background:** Central venous catheterization (CVC) is employed widely in the management of critically ill neonates not without risk of complications.

**Aim:** To determine the frequency and spectrum of complications associated with central venous catheters placement.

**Study design:** retrospective.

**Setting:** Tertiary referral neonatal intensive care unit.

**Patients and Methods:** The records of 191 neonates (17.4% of total admissions) consecutively submitted to CVC over a 6-year period (1995-2000) were reviewed.

**Results:** A total of 244 CVCs was inserted in 191 (17.4%) neonates for a total duration of 2982 days of catheter placement. Catheters were placed in several different veins: umbilical 89 (36.4%); percutaneous: subclavian 26 (10.6%); internal jugular 74 (12%); antecubital 40 (16.3%); femoral 12 (4.9%); Broviac: external jugular 74 (30.3%). Among those 191 patients/244lines, 98 clinical complications associated with CVC were found to occur (40.2% or 98/191 patients) with the distribution as follows: infective (n=48 or 19.7%), mechanical (47 or 19.3%), hepatic necrosis (1 or ~ 1%), inferior vena cava thrombosis (2 or ~2%). There were 47 sepsis episodes in 191 patients at a rate of 15.7 episodes/1000 catheter days. Coagulase-negative *Staphylococcus* organisms (n=32) accounted for 68% of the episodes of sepsis. The most common mechanical complications were mainly related to catheter occlusion and the most severe ones were cardiac tamponade (n=1), pleural effusion (n=1) and superior vena cava syndrome (n=1). Two patients died as a result of cardiac tamponade and *Klebsiella pneumoniae* sepsis.

**Conclusions:** Our results show that CVC was associated with similar rates of infective and mechanical complications (~19% respectively). The incidence of infective complications was increased in neonates who received percutaneous antecubital vena cava insertions. The mortality rate in this series was less than 1%.

## VIOLENCE AGAINST NEWBORNS

Neto M.T.

Neonatal Intensive Care Unit - Dona Estefânia Hospital, Lisbon – Portugal

5th World Congress of Perinatal Medicine

Barcelona, Setembro de 2001

Perinatal Medicine In The Millenium. CARRERA JM, CABERO L, BARAIBAR R. eds . BOLONHA: Monduzzi Editore, 2001: 1135 – 40

**Abstract:** Now, when violence is a matter for concern of governments and child protection services, the violence against the newborn baby rarely is recognized as an important issue, references in the literature are scarce and epidemiology unknown. Eventually, this is because the neonatal period is short, so attention is focused on the rest of human life when there are many opportunities to perpetrate violence.

Thinking about the problem it is easy to find many situations of violence against the newborn baby. It can be perpetrated by relatives – mother, father and siblings – caretakers and health staff. Abuse, neglect and accidents are well defined by authors and can happen to any infant.

Causes are multiple but at the end of the list we can see that the society is the great guilty: intolerance, hypocrisy, racism, discrimination, fanaticism, carry directly or indirectly absence of conditions appropriate to the human being. Missing to recognize these basic errors, implies only the resolution of problems' consequences without correcting the full problem itself.

Objective situations are for example a child being born with disabilities as a consequence of an illegal abortion; drug addict, alcoholic and heavy smoker mothers; missing prenatal care; burns, suffocation and accidental falls; traumatic deliveries and all traumas associated to admission in intensive care units.

Prevention implies multiple aspects, since giving good human conditions, such as an employment, a home, a country, justice, health care, social integration; improving women self esteem; faster court decisions and facilitation of adoption processes, having availability of foster homes and good child protection services, avoidance of siblings violence, good performance of all medical and nurse acts, updating scientific knowledge are, as a whole, good ways to prevent violence against the newborn baby.

## MARKERS OF NEONATAL INFECTION. WHICH IS THE BEST?

Neto MT, Bento A, Videira Amaral JM.  
NICU - Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal  
X European Workshop on Neonatology  
Toledo, Outubro de 2001  
Biology of the Neonate 2001;80:323-4

**Introduction:** Diagnosis of neonatal infection continues to be very difficult. Blood cultures take time and C-RP has low sensitivity and specificity in the early stages of infection. Cytokines are expected to be better tests as they precede C-RP.

**Aim:** To assess sensitivity, specificity, positive and negative predictive values (PPV, NPV) of C-RP, procalcitonin (PCT), IL6, IL8 and TNF $\alpha$  in septic newborn babies.

**Kind of the study:** Prospective.

**Setting:** Tertiary referral NICU.

**Patients:** Neonates of any gestational age, from birth to 28 days. There were two groups of patients: group 1 – septic babies; group 2 – non-infected babies.

**Methods and cut off:** C-RP- immunoturbidimetric assay – 1.5 mg/dl; PCT- immunoluminoletric assay – 2ng/ml; IL6, IL8 and TNF $\alpha$  – chemiluminescence assay, respectively 70 pg/ml, 60pg/ml and 10 pg/ml. Mann-Whitney and 2-tailed p tests were used. Results: See table 1.

**Conclusion:** Used alone C-RP and TNF $\alpha$  show the best results, the highest PPV and NPV were obtained by the combination of C-RP with IL6 or TNF $\alpha$ .

Table	C-RP n = 189	PCT n = 74	IL6 n = 170	IL8 n = 99	TNF $\alpha$ n = 123	C-RP+ IL6 n = 164	C-RP+PCT n = 69	C-RP + TNF $\alpha$ n = 121
Sensitivity	68%	57%	66%	52%	74%	49%	48%	44%
Specificity	94%	72%	77%	72%	58%	71%	71%	54%
PPV	81%	53%	55%	20%	33%	91%	87%	85%
NPV	88%	64%	84%	85%	89%	91%	81%	93%

## INCREASED RISK FOR VLBW INFANTS OF SUBSAHARIAN IMMIGRANTS

Virella D, Neto MT, Peixoto JC, Machado MC and the National VLBW Collaborative Study Group\*  
 Neonatal Branch of the Portuguese Society of Pediatrics, Portugal  
 5<sup>th</sup> World Congress of Perinatal Medicine  
 Barcelona, Setembro de 2001  
 J Perinat Med 2001; 29(Supp1): 333

**Background** - The Portuguese Neonatal Network Database was created in 1993 to provide data for epidemiological and quality control research. The VLBW infants national database, fully active since 1996, was used to monitor the biological risks of the increasing number of VLBW infants of Subsaharian immigrants compared to their European counterparts.

**Methods** - Data from the National VLBW Collaborative Study Group 1996 - 1999, were used. Collecting methods were previously described. Comparison between infants of European (EA) and Subsaharian African (SSA) ancestry was done.

**Results** - Amongst the 3.534 VLBW infants registered, 8% were SSA, with increasing percentage though the four years period. Their mothers were significantly younger and had higher parity than the EA; prenatal care was significantly deficient, as expressed in higher prevalence of pregnancies without prenatal care (28% vs 18%) and lower use of antenatal steroids (53% vs 62%); cesarian section was less frequently performed (55% vs 63%). Both gestational age and birth weight were significantly lower among SSA (46% vs 32% ELBW), but the proportion of IUGR was higher among EA (13% vs 18%). NTISS and CRIB scores were significantly higher among SSA. VLBW infants of SSA born before 34 weeks gestational age had higher incidence of HMD (70% vs 57%), needed more often surfactant (66% vs 50%), had more ventilator and oxygen supplement days and had more blood transfusions (52% vs 39%) than those of EA. The incidence of CLD was higher (17% vs 13%), as well as the use of postnatal steroids (17% vs 11%). They had higher incidences of ROP (16% vs 8%), PVL (6% vs 4%) and NEC (38% vs 34%). Incidence of sepsis or septicaemia was not significantly different. The overall risk of death or severe handicap was higher for SSA infants (51% vs 44%); among ELBW, those of SSA had lower mortality rate (19% vs 28%) but higher risk of severe handicap (40% vs 24%).

**Conclusion** - The health problems of the growing community of Subsaharian African immigrants must be of great concern. A special planning effort must be done to achieve better prenatal care for this community, in order to reduce the excessive need of special care and obtain better outcomes.

\*VLBW National Study Group:

M Júlio Dinis (A Alegria, V Pombeiro), H M<sup>a</sup> Pia (F Araújo, Carmen C), H S João (A Martins, G Silva), H S<sup>o</sup> António (L Carreira, SP Frutuoso), H VN Gaia (N Miranda), H D<sup>a</sup> Estefânia (G Henriques), M Bissaia Barreto (G Mimoso, C Lemos), M Daniel Matos (Eulália A, V Martins), H P Coimbra (F Neves, L Carvalho), H Garcia de Orta (M Primo, L Oliveira), H S. Francisco Xavier (A Nunes, M Anjos Bispo), H S<sup>a</sup> Maria (M Abrantes, J Saldanha), M Alfredo Costa (T Costa, G Carvalhosa), H Fernando Fonseca (R Abreu, C Matos), Guimarães (A Freitas), Viana do Castelo (A Laranjeira), Vale do Sousa (Braga da Cunha), Vila da Feira (F Fonseca) Braga (IF Cunha, A Pereira), Matosinhos (I Martins, A Souto), Vila Real (E Gaspar), Viseu (I Andrade), Aveiro (P Rocha, I Damas), Leiria (L Wincler), Santarém (JM Onofre), VF Xira (CM Avelar), Setúbal (L Caturra, V Neves), Évora (H Ornelas), Beja (F Ferreira, F Furtado), Faro (MJ Castro), Funchal (Filomena G, O Magro), Angra do Heroísmo (F Fagundes), Ponta Delgada (F Gomss), SAMS (D Fino, N Simões), Póvoa de Varzim (J.T. Moreira). Coordinator: JC Peixoto (SNN, SPP). Secretariat: H. Sacadura (ASIC-HPC). Epidemiologist: D Virella.

## AVANÇOS E RETROCESSOS DA NEONATOLOGIA - PONTO DE VISTA

Neto M.T.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais – Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Acta Pediátrica Portuguesa 2001; 32(4): 203 – 5

Porque a medicina não é uma ciência exacta, embora muitos teimem em não a entender dessa maneira, o que hoje parece ser uma verdade incontestável, poderá ser considerado amanhã um enorme disparate. Do mesmo modo, o que hoje nos parece um contrasenso virá muitas vezes a ser recuperado mais tarde, como sendo uma atitude ou prescrição razoável. A medicina é feita destes avanços e retrocessos da ciência, o que se aplica também e ainda mais à neonatologia, por ser um ramo “novo” da pediatria.

A observação de que modas de ontem podem ser recuperadas hoje, após um período de prática oposta, como o decúbito do recém-nascido (RN), o uso de dexametasona pré-natal ou do abuso de corticóides no período perinatal; a ventilação de alta frequência quando há um século era defendido que o RN não devia ser embalado; a discussão sobre existência ou não de dor no RN, como se isso fosse questionável; os cuidados com a hipo ou hiperglicémia e a hiper ou hipotermia no período pós-asfixia; o uso ou não uso de O<sub>2</sub> suplementar na reanimação; a hipocápnia permissiva; o uso de óxido nítrico; a aplicação do consentimento informado em neonatologia; os estudos aleatórios e as meta análises sugeriram a escrita do artigo em que quase tudo é posto em questão. A ausência de criticismo na adopção de práticas defendidas por autores americanos, exercendo medicina americana, colocada no pedestal da intocabilidade é, frequentemente, a causa de visão tortuosa da neonatologia.

## NATIONAL VLBW INFANTS MORTALITY RATES IN PORTUGAL - 1996-1999 PORTUGUESE VLBW NETWORK DATABASE

Serelha M, Henriques G, Neto MT, Tavares MN, Virella D. and the National VLBW Collaborative Study Group\*  
Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics, Portugal  
VI Congresso Português de Pediatria. Siª Maria da Feira, 17-19 Maio 2001  
5ª World Congress of Perinatal Medicine. Barcelona, Setembro 2001  
J Perinat Med 2001;29 (Suppl):343

**Background:** Since 1996 we have been studying the VLBW mortality rates as part of the National VLBW Collaborative Study Group. The aim of this study is to report VLBW mortality rates, evolution and main causes of death.

**Patients and Methods:** Data were collected from the Portuguese VLBW Network Database. All registered alive born VLBW infants (BW > 499 < 1500gr) born from 1996 to 1999, with known outcome at 3 months of age or at discharge, were included. During the four years 3534 alive born VLBW infants were registered; 249 infants were lost for follow up and were excluded from this study – study population 3285 VLBW infants. Death was classified accordingly to Autio-Harmanen classification.

**Results:** there were 781 deaths accounting for 24% of the sample. During the study period overall mortality rate decreased from 27% to 21%: from 55% to 41% in the ELBW group (BW < 1000gr) and from 12% to 11% in those with BW between 1000 and 1500gr. These results were due to a decrease of early mortality rate in all VLBW infants and post neonatal mortality rate in ELBW infants. A survival rate over 50% was achieved at 27 weeks of GA in 1996, at 26 weeks on the following two years and at 25 weeks of GA in 1999. Eight point seven percent of deaths occurred in the delivery room, 88,9% during NICU stay and 2,4% after discharge. The main cause of death was HMD in 1996 and infection in the 3 following years. Broadly speaking the main causes of VLBW death in Portugal in decreasing order, were pulmonary disease (HMD, air leak, pneumothorax, BPD and lung haemorrhage), infection, grade III IVH and PVL and congenital anomalies.

**Conclusion:** The analysis of mortality is very useful to assess the quality of health care. The improvement of neonatal care in Portugal is evident, expressed on: 1)Decreasing mortality rates in the ELBW infants; 2)Survival threshold set on 25 weeks of GA and, as a consequence 3)Change of the first cause of death from HMD to infection.

\*National VLBW Collaborative Study Group -

M Júlio Dinis (A Alegria, V Pombeiro), H Mª Pia (F Araújo, Carmen C), H S João (A Martins, G Silva), H Sª António (L Carreira, SP Frutuoso), H VN Gaia (N Miranda), H Dª Estefânia (M. Serelha, G. Henriques), M Bissaia Barreto (G Mimoso, C Lemos), M Daniel Matos (Eulália A, V Martins), H P Coimbra (F. Neves, L Carvalho), H Garcia de Orta (M. Primo, L Oliveira), H S. Francisco Xavier (A Nunes, M Anjos Bispo), H Sª Maria (M Abrantes, J. Saldanha), M Alfredo Costa (T Costa, G Carvalhosa), H Fernando Fonseca (R. Abreu, C. Matos), Guimarães (A Freitas), Viana do Castelo (A Laranjeira), Vale do Sousa (Braga da Cunha), Vila da Feira (F. Fonseca) Braga (IF Cunha, A Pereira), Matosinhos (I. Martins, A Souto), Vila Real (E Gaspar), Viseu (I. Andrade), Aveiro (P Rocha, I. Damas), Leiria (L Wincler), Santarém (JM Onofre), VF Xira (CM Avelar), Setúbal (L Caturra, V. Neves), Évora (H Ornelas), Beja (F Ferreira, F. Furtado), Faro (MJ Castro), Funchal (Filomena G, O Magro), Angra do Heroísmo (F Fagundes), Ponta Delgada (F. Gomes), SAMS (D Fino, N Simões), Póvoa de Varzim (J.T. Moreira). Coordenador: JC Peixoto (SNN, SPP). Secretariado: H. Sacadura (ASIC-HPC). Epidemiologista: D Virella.

## PROVIMENTO NOS HOSPITAIS CENTRAIS E UNIVERSITÁRIOS PORTUGUESES - FORTE PENALIZAÇÃO PARA QUEM INVESTIGA

Pereira da Silva L.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia.

*Acta Médica Portuguesa* 2001;14:537-538 [Carta ao Director].

**Resumo:** Esta Carta ao Director veicula uma crítica ao Ministério da Saúde, na sua qualidade de entidade empregadora de médicos, pela forma como recentemente reformulou os critérios para provimento nas categorias de chefe de serviço (Portaria nº 177/97) e assistente (Portaria nº 43/98) da carreira hospitalar. Nesta legislação, os critérios não diferem quer se trate de hospitais centrais ou ligados à universidade, quer se trate de hospitais distritais ou outros. Pressupondo-se que as instituições assistenciais constituam uma sede privilegiada para a investigação, a esta é atribuído um valor inferior a 2% (0-0,5 valores) do total da classificação, ainda diluído com a actividade de docência.

A legislação vigente acaba por ser um convite efectivo ao desinvestimento na investigação, quando o interno da especialidade ou o assistente provido, respectivamente, planeiam a sua carreira em função do concurso de provimento para o grau seguinte da sua carreira em que a investigação é penalizada ao ser-lhe atribuído um máximo de 2% da ponderação curricular.

**Palavras-chave:** Carreira médica; concursos de provimento; hospitais; investigação.



## **FÍSTULA ARTÉRIO-VENOSA CEREBRAL NO RECÉM-NASCIDO – UMA CAUSA DE INSUFICIÊNCIA CARDÍACA GRAVE**

Henriques G., Duarte L., Videira Amaral J.M., Ferreira M., Macedo A.J., Lima M.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Hospital Dona Estefânia  
Serviço de Cardiologia Pediátrica - Hospital de Santa Marta  
Acta Pediátrica Portuguesa, 2001, 32:109-12

**Resumo:** A propósito de dois casos clínicos cuja principal manifestação foi insuficiência cardíaca congestiva grave relacionada com a existência de fístula artério-venosa cerebral, os autores salientam a importância do diagnóstico precoce desta doença, se possível ainda antes do nascimento. Uma abordagem multidisciplinar e uma terapêutica precoce de encerramento da fístula permite contribuir, deste modo, para a redução da morbilidade e da mortalidade associada a esta patologia.

**Palavras-Chave:** Fístula artério-venosa cerebral, insuficiência cardíaca; recém-nascido; sistema nervoso central; anomalia congénita.

## **GALACTOSÉMIA - CASUÍSTICA DE 10 ANOS (JAN 1991 A DEZ 2000)**

Henriques G., Chaves F., Serelha M.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Serviço 1 — Departamento de Medicina

Reunião Clínica do Serviço 1

Lisboa, Janeiro de 2001

**Resumo:** Durante um período de 10 anos, foram internados na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) 2205 recém-nascidos, tendo sido diagnosticado galactosémia em 12. A clínica foi precoce e sugestiva de sepsis na maioria dos casos (8/12).

O diagnóstico foi confirmado por estudo enzimático do metabolismo da galactose: 10 recém-nascidos heterozigóticos e 2 homozigóticos para a Galactose-1-Fosfato Uridiltransferase eritrocitária.

A evolução foi favorável, todos tiveram alta da UCIN.

## SÍNDROMA DE ADAMS-OLIVIER

Pereira da Silva L.<sup>1</sup>, Leal F.<sup>1</sup>, Cassiano Santos G.<sup>1</sup>, Videira Amaral JM.<sup>1</sup>, Feijóo J.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia e <sup>2</sup> Serviço de Genética Médica, Hospital Egas Moniz.

*Acta Médica Portuguesa* 2001;14:455 [Carta ao Director].

**Resumo:** A Carta ao Director refere-se ao artigo em que são descritas lesões do sistema nervoso central em dois doentes com síndrome de Adams-Olivier, da autoria de especialistas de imagiologia e neurocirurgia do Hospital de Dona Estefânia (L.B. Gomes et al. *Acta Med Port* 2001;14:89-94).

Os autores da Carta apreciam a excelente apresentação das referidas lesões, mas anotam que os doentes descritos foram alvo de anterior publicação (Pereira da Silva L. *Am J Med Genet* 2000;94:75-76) a qual ficou omissa na bibliografia de L.B. Gomes et al.

Esta Carta constitui, assim, um contributo científico para que se estabeleça a relação entre os dois artigos sobre os mesmos casos, publicados em órgãos oficiais, indexados, de importantes instituições científicas.

**Palavras-chave:** Publicação, síndrome de Adams-Olivier.

## RISCO INFECCIOSO BACTERIANO PERINATAL

Neto M.T.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais – Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Jornadas de Perinatologia – CEP  
Coimbra, 23 de Março de 2001

**Resumo:** O diagnóstico precoce e correcto de infecção bacteriana no período neonatal continua a ser um dos grandes desafios da neonatologia. Os sinais clínicos são inespecíficos, insidiosos e por vezes tardios. O uso indiscriminado de antibióticos leva ao tratamento desnecessário de muitos recém-nascidos (RN) com repercussão sobre a estadia média e maior risco de infecção hospitalar e, ainda, ao possível surgimento de resistência antimicrobiana, mas o atraso no início da terapêutica implica um risco elevado de morte evitável.

Gerdes define muito bem qual o papel do neonatologista no que respeita à infecção e risco infeccioso: desenvolver uma avaliação sistematizada do diagnóstico de sépsis, baseado na importância relativa dos sinais clínicos e dos factores de risco; não fazer diagnósticos falso-negativos, o que implica tratar mais RN dos que os realmente infectados; minimizar a terapêutica no RN com risco infeccioso, uma vez provado que não existe infecção.

A história clínica materna é de importância primordial para detectar o risco infeccioso. O risco infeccioso não se trata, mas a sua ocorrência implica uma atitude de vigilância e pesquisa sistemática de prova de não infecção. Entretanto, na conjugação de vários factores de risco, é permitido o uso de antibióticos até prova de não infecção.

Na prática, a dificuldade reside em determinar que condições maternas constituem realmente um risco infeccioso para o feto, que exames fazer, em que situações deve ser iniciada antibioterapia e durante quanto tempo.

Gerdes calculou a frequência de sépsis, septicémia ou pneumonia de acordo com determinadas condições maternas do seguinte modo: rotura prematura de membranas (RPM) > 18-24h de 1 a 2%; mãe portadora de *Streptococcus* do grupo B (SGB) entre 0,5 e 2%; as duas condições associadas ou a existência de uma delas juntamente com parto pré-termo, elevam a frequência para valores entre 4 e 11%; o estado de portador de SGB juntamente com a existência de febre materna têm uma frequência semelhante à RPM e corioamnionite ou RPM e IA < 6 aos 5 minutos, entre 3 e 10%. Ainda segundo o mesmo autor tomando como base o estado de portadora de SGB, a associação de febre materna multiplica o risco de infecção neonatal 4 vezes, a associação de RPM ou prematuridade, 7 vezes, enquanto que a associação de três factores – estado de portador, prematuridade e RPM - eleva o risco entre 8 a 11 vezes.

Yancey estabeleceu que a corioamnionite clínica constitui o maior factor de risco de infecção precoce no RN. O problema que se levanta em relação à corioamnionite clínica - febre materna, taquicárdia materna ou fetal, dor ou hiperestesia uterina, líquido amniótico (LA) fétido e leucocitose materna - é interpretar estes sinais e sintomas. Cada um deles, observado num contexto de trabalho de parto, pode ser devido a muitos outros factores que nada têm a ver com infecção. E nunca é de mais enfatizar a importância, como possíveis indicadores indirectos de infecção, a rotura prematura de membranas, a prematuridade espontânea, o sofrimento fetal e o IA baixo.

Após o nascimento levanta-se o problema de como proceder com este RN - marcar ou não antibióticos? Se o RN não tem sinais clínicos de infecção impõe-se uma vigilância clínica apertada, colheitas para exames culturais e estudo seriado dos marcadores de infecção. O antibiótico será marcado de acordo com critérios bem definidos: surgimento de sinais clínicos de doença, parâmetros hematológicos sugestivos de infecção ou reagentes de fase aguda alterados, dos quais a PCR continua a ser a análise com melhor perfil permitindo, se negativa, parar AB às 72 h com bastante confiança, num RN clinicamente bem.

## OTODO E AS PARTES

Leite M., Paulino E., Pedro Vieira J., Conde Blanco J.  
Consulta Externa - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Fevereiro de 2001

**Resumo:** Criança de 6 anos de idade, sexo masculino, seguido durante "muito tempo" na Consulta de Ortopedia de outro Hospital por estiramento de tendões aquilianos, é referenciado à Consulta de Pediatria Médica do HDE por valores de transaminases elevados e marcadores de hepatite negativos.

O doseamento sérico de creatininafosfoquinase revelou valores elevados (14.023 IU/L) e o estudo de genética molecular e a biópsia muscular, realizados posteriormente, conduziram ao diagnóstico de uma forma de Distrofia Muscular pouco frequente.

## CONVULSÃO E DEPOIS....

Duarte L. Chaves F., Henriques G., Virella D.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Serviço 1  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

A convulsão é o sinal mais frequente de disfunção do sistema nervoso central no recém-nascido (RN). O significado clínico, o diagnóstico e a terapêutica são de extraordinária importância no futuro da criança.

**Objectivo:** Determinar factores associados ao desenvolvimento motor e neurosorial até ao 1º ano de idade, de RN com convulsões no período neonatal.

**Metodologia:** Estudo prospectivo de uma coorte de RN com convulsões internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) entre Maio de 1995 e Junho de 2000, e que após a alta foram seguidos em consulta até ao 1º ano de idade. Foi aplicada uma escala clínica e neurofisiológica (pontuação de 0-12), que se relacionou com exames imagiológicos, Ecografia transfontanelar (Eco TF) e Tomografia axial computadorizada cranio-encefálica (TAC CE).

**Resultados:** Foram avaliados 38 RN, tinham idade gestacional entre 30 e 42 semanas (mediana 39 sem), e peso ao nascer entre 1660 e 4460 g (mediana 3050 g). Em 86,5% (32/37 RN) a etiologia das convulsões foi meningite, encefalopatia hipoxico-isquémica, Malformação cerebral e/ou HIV III/IV. Faleceram 4 crianças, e foram seguidas até ao 1 ano de idade 23 crianças. Tiveram convulsões tónicas ou mioclónicas 43,2% (16/37), clónicas ou multifocais 43,21% (16/37) e subtis 13,5% (5/37). O início das convulsões ocorreu em 75% (27/36) nas primeiras 48 horas de vida. A duração das convulsões foi breve e repetida em 55,61% (20/36) dos RN e prolongada (> 60') em 19,41% (7/36). Uma pontuação na escala <=6 tem capacidade de predição de 69,2% de um desenvolvimento normal ao ano de idade. Uma pontuação >=7 tem uma capacidade de predição de morte ou alterações do desenvolvimento ao 1º ano de idade de 64,3%. Convulsões tónicas ou mioclónicas têm maior mortalidade (3 dos 4 falecidos). E implicam maior utilização de fármacos. Convulsões prolongadas associam-se a alterações mais marcadas no EEG, e ambos, a morte ou alterações do desenvolvimento no 1º ano de idade (p =0.001). Não encontramos capacidade de predição da evolução ao ano de idade com a idade de início das convulsões, o exame neurológico inicial, a etiologia das convulsões nem com os achados na Eco TF.

**Conclusões:** As escalas neurofisiológicas são úteis para predizer a evolução a médio prazo de RN com convulsões, no entanto o EEG e a observação clínica (tipo e duração das convulsões), são os elementos mais valiosos na predicação do desenvolvimento no 1º ano de idade.

## PROBLEMAS ÉTICO-LEGAIS DO DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS - O PONTO DE VISTA DO NEONATOLOGISTA

Neto MT

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais – Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Curso de Ecografia – Serviço de Cardiologia Pediátrica. Hospital de Santa Marta  
Lisboa, Abril de 2001

Os enormes avanços no diagnóstico pré-natal (DPN) levantam problemas éticos e legais difíceis de transpôr. Por um lado a ética e as leis estão sempre aquém da técnica, por outro, a população em geral considera que o DPN deve diagnosticar todas as anomalias, quando é conhecido que apenas 50% das anomalias conhecidas é diagnosticável antes do nascimento. No que respeita ao DPN das cardiopatias congénitas o problema ainda é mais grave já que ele não vai condicionar uma maior curabilidade e as opções terapêuticas só estarão disponíveis após o nascimento, excepto no que respeita às alterações do ritmo. Por ser um exame não invasivo, seguro e fidedigno é extremamente bem aceite por médicos e grávidas. Na realidade as vantagens ficam aquém das expectativas: possibilidade de transferir o feto *in útero*, programando o nascimento num hospital de apoio perinatal diferenciado; possibilidade de fazer amniocentese ou procurar outras anomalias, condicionando uma decisão informada e adaptação psicológica por parte dos pais e alertar o neonatologista para os cuidados imediatos. Na realidade o DPN de anomalia cardíaca condiciona mais um melhor prognóstico neurológico e funcional do que uma diminuição da mortalidade. No entanto outros problemas se levantam. O DPN dá informação à mulher mas não lhe ensina como actuar face aos resultados; não considera o enquadramento destas mulheres nem que princípios éticos, religiosos, familiares e sociais vai ela enfrentar. Ao médico compete a difícil tarefa de informar mas, frequentemente, é-lhe exigido também que recomende sem que colida com a liberdade de escolha dos pais. E se o DPN de anomalias congénitas gera ansiedade, conflitos e dificuldades o que dizer do não DPN? Ou seja, a falência de um diagnóstico correcto numa doença diagnosticável? A qualidade da ecografia de nível I é fundamental e o passo mais importante para que continue a existir cardiologia pré-natal.

## BRONCOSCOPIA EM CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Barata I., Clington A., Santos O., Serelha M.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Março de 2001  
VI Congresso Nacional de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo: Introdução:** A broncoscopia é um método de diagnóstico com reconhecida utilidade terapêutica no adulto e na criança "crescida". A sua utilização em neonatologia é relativamente recente dada a dificuldade em visualizar as vias respiratórias com os broncoscópios habituais.

O início da broncoscopia no Hospital de Dona Estefânia (HDE) em 1988 veio trazer um contributo importante para as técnicas de diagnóstico em pediatria, incluindo a neonatologia. A utilização, desde há 2 anos, dos novos broncoscópios ultrafinos que permitem a realização do exame inclusive através de tubos endotraqueais de calibre 2.5, veio alargar a possibilidade do uso desta técnica em recém-nascidos (RN) muito baixo peso e conectados ao ventilador.

**Objectivo:** Avaliar a contribuição da broncoscopia como método diagnóstico e terapêutico em cuidados intensivos neonatais.

**Tipo de trabalho:** Retrospectivo.

**Doentes e métodos:** Foram incluídos no estudo os doentes admitidos na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do HDE, no período compreendido entre 1990 e 2000, submetidos a broncoscopia durante o internamento.

**Resultados:** Durante os 10 anos do estudo registaram-se 2481 internamentos na UCIN; 35 RN (1,4%) foram submetidos a broncoscopia, num total de 49 exames.

A idade na data do exame situou-se entre os 3 dias e os 9 meses (mediana 26 dias) e o peso entre 978 gr e 4630 gr (mediana 2950 gr). Dezoito exames foram efectuados durante o período de ventilação mecânica.

As principais indicações para broncoscopia foram: complicações durante a ventilação (10 doentes), complicações associadas à atresia do esófago (9 doentes), dificuldade respiratória pós-extubação (7 doentes) e suspeita clínica de fístula traqueo-esofágica (5 doentes). Foram realizados 21 lavados bronco-alveolares; o exame cultural foi positivo em 11 (52%). Em 4 crianças foi colocada prótese endobrônquica/traqueal e em 2 a broncoscopia foi efectuada durante a intervenção cirúrgica.

**Comentários:** A broncofibroscopia é um contributo importante para o diagnóstico e terapêutica de algumas patologias nas UCINs, sendo possível a sua realização tanto em RN de baixo peso como em RN ventilados.



## CATETERISMO VENOSO CENTRAL. COMPLICAÇÕES

Serelha M., Henriques G., Neto M.T., Videira Amaral J. M.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Serviço 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Maio de 2001

**Resumo:** O cateterismo venoso central (CVC) é uma técnica invasiva, frequente em unidades de cuidados intensivos neonatais (UCIN). 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 UCIN do Hospital de Dona Estefânia.

**Tipo de trabalho:** Retrospectivo.

**Doentes e Métodos:** O estudo incidiu sobre os RN submetidos a CVC de Janeiro de 1995 a Dezembro de 2000. Foram incluídos todos os CVC: da veia umbilical (CVU), percutâneos – subclávia/jugular, epicutâneo-cava (ECC), femoral e os de longa duração (CLD).

**Resultados:** Durante os seis anos de estudo foi efectuado CVC em 191 dos 1096 RN internados (17,4%); 55 RN (28,8%) tinham peso ao nascer <1500g e 98 (51,3%) tinham sido submetidos a grande cirurgia. Foram colocados 244 cateteres: 89 CVU (37%), 81 percutâneos (33%) (subclávia/jugular 29, epicutâneo-cava 40, femoral 12) e 74 CLD (30%). No total contabilizaram-se 2982 dias de cateterismo. Houve 98 complicações (40,2%): 48 infecciosas (19,7%); 47 mecânicas (19,3%) e ainda 1 caso de necrose hepática e 2 de trombose da veia cava inferior. Das 48 complicações infecciosas, 47 foram episódios de septicémia, o que corresponde a 15,7 episódios de septicémia POR 1000 dias de cateter. A infecção foi mais frequente nos ECC (28,6 episódios/1000 dias de cateter) do que nos CLD (10,3 episódios/1000 dias de cateter) e nos CVU (6,4 episódios/1000 dias de cateter). As bactérias Gram + foram responsáveis por 76,6% dos episódios de septicémia (68% das quais foram *Staphylococcus coagulase negativa*), as Gram – por 17% e os fungos por 6,4%. As complicações mecânicas mais comuns foram a ausência de refluxo e a oclusão do cateter, observados em 23 casos. Em 7 RN houve exteriorização acidental do cateter, e em igual número distensão abdominal/enterocolite necrosante; em 7 casos houve fractura ou rutura do cateter, e ocorreu ainda 1 caso de tamponamento cardíaco, 1 de derrame pleural direito e 1 síndrome da veia cava superior. Foram retirados efectivamente 107 cateteres (43,9%), devido a complicações 84 (34,4%), por óbito ou transferência do doente 34 (13,9%) e por mau posicionamento 19 (7,8%, todos CVU). Houve 2 óbitos devido a complicações do CVC: tamponamento cardíaco (cateter percutâneo na subclávia) e septicémia a *Klebsiella pneumoniae* (cateter percutâneo na veia femoral).

**Conclusão:** Apesar de não existir na bibliografia consultada, trabalhos semelhantes para comparar a frequência das complicações, consideramos que esta é elevada. A frequência de complicações mecânicas e infecciosas foi semelhante e, estas, ocorrem predominantemente nos RN com cateterismo ECC. A mortalidade relacionada com complicações do CVC foi inferior a 1% e ocorreu nos cateteres de inserção percutânea.

## CONTROLO DE INFECCÃO E POLÍTICA DE ANTIBIÓTICOS NO RECÉM-NASCIDO

Neto M.T.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais – Serviço 1 – Departamento de Medicina  
V Congresso dos Hospitais Cívicos de Lisboa.  
Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo:** O Recém-nascido (RN) é extremamente vulnerável à infecção, uma condição decorrente do facto de ter complemento e função dos neutrófilos diminuídos, reserva de neutrófilos escassa, quimiotaxia e fagocitose pouco eficazes. As infecções são potencialmente mais graves do que noutros grupos etários, com disseminação mais rápida e mais frequentemente fatais. Como agravantes temos ainda que considerar as dificuldades relacionadas com o diagnóstico e com a confirmação da infecção suspeita.

O RN admitido em unidades de cuidados intensivos (UCIN) é sujeito a múltiplas manobras invasivas, internamento prolongado, intervenções cirúrgicas o que lhe confere um risco acrescido de múltiplas oportunidades de adquirir uma infecção, pelo que a frequência com que são prescritos antibióticos é muito elevada, rondando em algumas UCIN os 95%. Num estudo multicêntrico realizado pela Secção de Neonatologia da SPP, a taxa de infecção hospitalar observada foi de 1,4 episódios por RN, 10,2 episódios por 100 RN admitidos ou 8 episódios infecciosos por 1000 dias de risco. A septicémia foi a infecção mais frequente e o *Staphylococcus coagulase negativo* o agente mais frequentemente implicado. Em algumas UCIN foi possível determinar o nº de pneumonias relacionadas com a ventilação (9,3/1000 dias de risco). A infecção foi mais frequente no RN com peso ao nascer < 1500g. As principais preocupações resultantes deste estudo dizem respeito à resistência microbiana: resistência à meticilina de estirpes de *Staphylococcus coagulase negativo* (90,8%) e *Staphylococcus aureus* (30,6%); *Enterobacteriaceae* resistentes aos aminoglicosídeos e cefalosporinas de 3ª geração e estirpes de *Klebsiella* resistentes também às cefalosporinas de 3ª geração. Por outro lado preocupa a prescrição de antibióticos à grávida e o uso abusivo de cefalosporinas de 3ª geração, vancomicina, amicacina, ceftazidima e imipenem em algumas unidades. Uma política firme de controlo de infecção, com análise sistemática dos agentes infecciosos, detecção precoce dos surtos de infecção e medidas apertadas de controlo de infecção, juntamente com discussão caso a caso da prescrição de antibióticos, suspensão precoce em caso de infecção não confirmada e uso parcimonioso de novos (e velhos) antibióticos, são as medidas mais eficazes para evitar ou reduzir a taxa de resistência microbiana.

## CITOMEGALOVÍRUS – INFECÇÃO CONGÉNITA E PERINATAL

Neto M.T.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais – Departamento de Medicina

Workshop – Virus Herpes

Hospital Fernando Fonseca, Lisboa - Junho de 2001

Os Consensos sobre: Os filhos de Mãe CMV Positiva - X Bienal de Beja

Beja, Dezembro de 2001

**Resumo:** A elevada frequência da infecção congénita a citomegalovírus, considerada por todos os autores como a infecção congénita mais comum, e o facto de o vírus poder provocar doença com sequelas potencialmente graves, levanta a polémica nunca resolvida, da oportunidade do rastreio universal à grávida ou à mulher em idade fértil.

Em Portugal, segundo as normas da Direcção Geral da Saúde, o rastreio universal não é aconselhado. Os raros países onde a interrupção da gravidez é permitida por lei em qualquer idade de gestação, seguem a mesma política mas aguardam impacientemente que as normas sejam modificadas.

Na realidade o rastreio universal pouco ou nada acrescenta na atitude posterior. Como qualquer outro rastreio este deve obedecer às normas exigidas à implementação de um rastreio universal: ter elevada sensibilidade e especificidade, os benefícios devem sobrepor os riscos, ser simples e fácil de realizar e, muito importante, haver disponibilidade terapêutica uma vez estabelecido o diagnóstico *in utero*.

Nenhum destes pressupostos é contemplado no rastreio universal do CMV. A grande maioria da população, sobretudo nos países em vias de desenvolvimento como o nosso, tem IgG positiva para o CMV o que não traduz imunidade. A infecção pode reactivar ou pode haver reinfeção com outras estirpes e a possibilidade destas grávidas transmitirem o vírus ao feto, sendo menor que numa primo infecção, não é nula. A grande diferença é que a infecção destas crianças não se traduzirá em doença porque as IgG maternas protegem da gravidade da infecção.

Se, na sequência do rastreio, for diagnosticada uma seroconversão, a atitude a tomar será evoluir para o diagnóstico pré-natal de infecção/doença fetal. Ora, não é conhecido o valor preditivo de um resultado negativo – serologia fetal, pesquisa de CMV no líquido amniótico ou outros exames. Resultados negativos indicam apenas que o feto não está infectado no dia em que foi realizada a amniocentese ou a cordocentese e como estes não são exames susceptíveis de repetição a resposta aos pais é, no mínimo, aleatória. O feto pode infectar-se mais tarde sem que isso seja diagnosticado. O mesmo não acontecerá se o DPN for desencadeado na sequência do achado de anomalias congénitas específicas que constituem, essas sim, indicação para ecografia morfológica detalhada e exames invasivos para diagnóstico etiológico e estudo da extensão da doença, no sentido de interromper a gravidez, caso seja feito em tempo útil.

## UM CASO DE ESTRIDOR TRATADO COM PRÓTESE ENDOTRAQUEAL

Rebello M., Correia M., O. Santos J. A., Clington A  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais -Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo:** A Traqueomalácia é uma situação relativamente frequente, que normalmente evolui espontaneamente para a resolução. No entanto, algumas vezes causa compromisso grave da via aérea pondo em risco a vida. Nestas circunstâncias é necessária uma actuação, que, no momento presente, está longe de ser consensual.

Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido, transferido do Hospital de Abrantes para a unidade de cuidados intensivos neonatais (UCIN) do Hospital Dona Estefânia (HDE) após episódio de paragem cardio-respiratória.

Antecedentes familiares irrelevantes. Gravidez de termo vigiada. Parto eutócico. Índice Apgar 8/5/10. Depressão respiratória ao primeiro minuto, tendo sido ventilado com ambu, com boa resposta, sendo transferido para a unidade de cuidados especiais. Durante o internamento é notado estridor predominantemente inspiratório. Alta ao 9º dia de vida, clinicamente bem. Continuou a apresentar ruído inspiratório, com episódios de dificuldade respiratória, alguns acentuados, o que motiva múltiplas idas ao serviço de urgência (SU) do Hospital de Abrantes.

No 26º dia de vida, apresentou dificuldade respiratória intensa e cianose, pelo que recorreu ao SU do Hospital de Abrantes. Durante a aerossolterapia instituída, verificou-se paragem cardio-respiratória com necessidade de intubação, tendo a recuperação sido rápida. Foi decidida transferência para a UCIN do HDE.

Na data da admissão a criança tinha dificuldade respiratória predominantemente inspiratória, com retração costal acentuada. Restante exame objectivo sem alterações. Por clínica de sufocação houve necessidade de intubação orotraqueal e ventilação mecânica. Após investigação por Broncofibroscopia e ressonância magnética confirma-se traqueomalácia distal com colapso expiratório da via aérea.

Dada à impossibilidade de extubação (por sufocação após retirada do tubo) torna-se imperiosa a adopção de terapêutica. Optou-se por colocar uma prótese endotraqueal de silicone em detrimento da clássica aortopexia; extubado às 48 horas de intervenção, apresentou episódio de sufocação, o que motivou reintubação. Foi concluído que a prótese tinha sido deficientemente colocada, não abrangendo todo o segmento malácico. Reposicionada a prótese foi extubado 4 dias depois. Apresentou óptima evolução, sem estridor e/ou dificuldade respiratória.

Dois meses após a intervenção, a criança encontra-se com bom estado geral.

No doente apresentado havia colapso expiratório com localização muito distal do segmento malácico, o que condicionaria a falência da aortopexia. Assim, optou-se pela colocação de uma prótese de silicone por ser de fácil colocação e sobretudo remoção, podendo ainda ser reajustada após inserção.

No momento actual, e depois de consultada a bibliografia, cremos ser o primeiro caso descrito em que se utilizou esta modalidade terapêutica. Realça-se o valor da monitorização da função respiratória, com os modernos ventiladores, durante a execução desta técnica. Durante o seguimento espera-se que haja resolução da patologia e conseqüente remoção da prótese.

## A ECOGRAFIA NA PRÁTICA DA NEONATOLOGIA: QUE PERSPECTIVAS PARA O DIAGNÓSTICO E A TERAPÊUTICA?

Chaves F. M.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Serviço 1 - Departamento de Medicina

5º Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa

Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo:** Em poucos anos a prática da Neonatologia passou da simples observação e monitorização clínica do recém-nascido, para uma compreensão quase total da sua fisiopatologia. Para isto, têm contribuído inúmeras técnicas e exames complementares de diagnóstico, entre elas a ecografia.

A ecografia nas suas variadas vertentes, por ser um exame rápido, inócuo, barato e versátil, tornou-se num exame realizado rotineiramente em qualquer Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN). Devido à grande quantidade e importância da informação que nos oferece, a capacidade para a sua realização deverá fazer parte das técnicas dominadas pelos neonatologistas.

A ecografia transfontanelar simples ou com doppler codificado a cores, tem sido por excelência a ecografia do recém-nascido, fornecendo preciosas informações morfológicas e funcionais, ditando prognósticos e atitudes terapêuticas imediatas e específicas.

A realização da ecocardiografia tem sido até muito recentemente da competência exclusiva do cardiologista pediátrico. No entanto, a enorme quantidade de informação sobre a morfologia e dinâmicas cardíaca, pulmonar e vascular fornecida por este exame, permite-nos optar por terapêuticas mais incisivas e correctas, o que torna este exame um meio que deverá estar ao alcance imediato em todas as UCIN.

A ecografia abdominal com visualização dos rins e vias urinárias, assim como dos grandes vasos, nomeadamente aorta e veia cava inferior, é um exame precioso para a actividade assistencial diária numa UCIN, o que também neste caso deverá estar ao alcance do neonatologista.

No entanto, é da utilização conjunta de todas as variantes ecográficas acima citadas, que poderemos obter a melhor informação sobre o estado clínico de recém-nascido, sendo possível obter cada vez melhores resultados na assistência neonatal. Para tal, o enorme potencial diagnóstico da ecografia, com evidentes benefícios terapêuticos, deverá estar ao alcance de todo o neonatologista.

## REGISTO NACIONAL DO RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO SECÇÃO DE NEONATOLOGIA DA SPP ESTUDO MORTALIDADE 1996 - 1999

Serelha M., Henriques.G., Neto M<sup>o</sup> T., Tavares M<sup>o</sup> N, Virella D.  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Hospital Dona Estefânia  
Secção de Neonatologia da SPP  
XXVII Jornadas de Neonatologia  
Lisboa, 22 e 23 de Novembro de 2001

**Resumo: Introdução:** O Registo Nacional do Recém-nascido de Muito Baixo Peso (RNMBP), iniciado em 1994 pela Secção de Neonatologia da SPP, engloba actualmente 32 HAPD e HAP, registando anualmente a quase totalidade de RNMBP nados-vivos (NV) a nível nacional. É fundamental que, a partir dos dados deste registo, obtidos á custa de muito esforço e dedicação, surjam trabalhos que, de algum modo, possam contribuir para a melhoria de cuidados a este grupo de recém-nascidos. Pretende-se também que sirvam de orientação técnica aos prestadores de cuidados e ainda que desempenhem, de certo modo, a função de auditoria interna para cada uma das Unidades. O objectivo deste estudo é divulgar a evolução da mortalidade do RNMBP a nível nacional, examinar as causas e propor estratégias de actuação.

**Doentes e Métodos:** Para o estudo foi utilizado o ficheiro do Registo Nacional do RNMBP. Foram englobados todos os NV falecidos na sala de partos em Unidades de RN ou após a alta até ao ano de idade. As causas de morte foram classificadas de acordo com o trabalho de Auto-Harminen.

**Resultados:** Houve 781 óbitos correspondendo a 22,1% dos 3530 NV registados. No período de 4 anos analisado (1996-1999), a mortalidade global desceu de 26,4% para 18,9%, no sub-grupo de PN < 1000g desceu de 53,91% para 39,3% e nos RN com PN > a 1000 gr, de 11,7% para 9,5%. A maior descida foi devida a uma diminuição da mortalidade neonatal precoce em todos os RNMBP e da pós-neonatal nos RN com PN < 1000g. Em 1996, a taxa de sobrevivência superior a 50% situou-se nas 27 semanas de idade de gestação (IG) tendo nos anos seguintes descido para as 26 semanas. A taxa de sobrevivência ás 25 semanas de IG ultrapassou os 30 apenas em 1998. Oito virgula sete por cento (8,7%) dos óbitos ocorreram na sala de partos, 88,9% durante o internamento e 2,4% após a alta. A primeira causa de morte evoluiu ao longo dos 4 anos: em 1996 foi a DMH nos anos seguintes a infecção. Na generalidade pode dizer-se que as principais causas de morte dos RNMBP em Portugal são, por ordem decrescente patologia pulmonar, infecção, hemorragia intracraniana e anomalias congénitas.

**Conclusões:** O estudo da mortalidade de uma dada população é um importante instrumento de avaliação da qualidade de cuidados. Neste trabalho, abrangendo um curto período de 4 anos, para além de ser evidente a repercussão dos avanços tecnológicos, é possível inferir do esforço de organização e dedicação de quem trata destes RN, sendo evidentes 3 conclusões principais: 1) Descida das taxas de mortalidade sobretudo no grupo de PN inferior a 1000g; 2) Limiar da viabilidade bem estabelecido nas 26 semanas de IG; 3) Modificação da primeira causa de morte de DMH para infecção. Atendendo a que esta é uma população em início de vida, em paralelo com o estudo da mortalidade, é importante que se analisem as sequelas a curto, médio e, sobretudo, a longo prazo.

## TERAPÊUTICA ANTI-RETROVÍRICA DA INFECÇÃO PELO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA (VIH) (RECOMENDAÇÕES)

Meliço-Silvestre A., Mota-Miranda A., Maltez F., Antunes F., Botas J., Mansinho K., Rosado L., Sarmento-Castro R.  
Unidade de Imuno-Hematologia - Serviço 1 – Departamento de Medicina  
Coimbra, Outubro de 2001  
Edição da Associação Portuguesa para o Estudo Clínico da SIDA

A prescrição de anti-retrovíricos é uma ciência que não deve ser deixada ao acaso, dado que, para além das repercussões que possa vir a ter na sobrevida e qualidade de vida dos infectados, tem custos muito elevados. A sua prescrição deve ser cuidadosamente ponderada, tendo em consideração o estado clínico e biológico do infectado por VIH, a carga vírica (ARN-VIH-1), a contagem de linfócitos TCD4<sup>+</sup>, a capacidade de adesão ao tratamento e, se indicado, os resultados dos testes de resistência de VIH aos anti-retrovíricos. A condição clínica e o estado biológico do portador da infecção VIH, assim como as razões da prescrição e a escolha do tratamento, devem ser exaustivamente discutidas entre o médico e o doente, tendo em consideração os riscos e os benefícios. Se a condição clínica e o estado biológico o permitirem e não havendo, por parte do infectado, um desejo manifesto para iniciar a terapêutica de imediato, não deve haver muita insistência, protelando-se tal decisão para a próxima uma consulta, que deve ser acompanhada por nova avaliação biológica. Embora ninguém deva ser excluído do tratamento, saliente-se que a prescrição de anti-retrovíricos a toxicodependentes activos, que não dêem garantia de adesão à terapêutica, não é recomendada, dado não trazer benefícios para o doente. De facto, deve considerar-se que vai instituir-se um tratamento de longo prazo e que os resultados de eficácia esperados se pretendem mantidos durante anos e não apenas por um período limitado no tempo. Por outro lado, os riscos de toxicidade e de tolerância dos anti-retrovíricos podem estar acrescidos por incorrecto cumprimento do tratamento. Alguma ponderação deve haver, também, com a prescrição de anti-retrovíricos nas crianças, nos adolescentes e nas grávidas.

## O CHAMADO COMPLEXO MYCOBACTERIUM AVIUM (MAC) EM CRIANÇA COM SÍNDROME DE IMUNODEFICIÊNCIA ADQUIRIDA - CASO CLÍNICO

Correia M., Moura M. , Fosado L.  
Unidade de Imuno-Hematologia.- Serviço 1-Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, 19 de Abril de 2001

**Resumo:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo masculino, 5 anos de idade, raça branca. Antecedentes familiares: pais toxicodependentes, infectados pelo vírus de imunodeficiência 1, ausentes, criança ao cuidado dos bisavós maternos.

Antecedentes pessoais: GIPI, gravidez não vigiada, parto eutócico no hospital Nossa Senhora do Rosário, peso ao nascimento 3.550 Kg, período neonatal sem complicações, calendário de vacinação actualizado segundo o plano nacional de vacinações.

Aparentemente bem até aos 3 anos de idade, altura em que é internada no Hospital Nossa Senhora do Rosário por síndrome febril persistente (2 meses de evolução) e isolamento do vírus de imunodeficiência 1. Nesta altura é transferida para a unidade de imunohematologia do Serviço 1, do Hospital de Dona Estefânia.

Ao exame objectivo há a salientar candidíase oral, hepatoesplenomegália, febre e peso no percentil < 5. Dos múltiplos exames complementares de diagnóstico há a salientar a confirmação de imunodeficiência grave (CD4-5%, carga vírica – 5,6 Log<sub>10</sub>), pelo que iniciou terapêutica com 3 anti-retrovíricos (DDI, d4T e Nelfinavir) e profilaxia para o *Pneumocystis carinii* com Co-trimoxazol. Detectou-se PCR positiva para o Citomegalovírus, tendo iniciado terapêutica com Ganciclovir com negatificação 2 meses depois. Isolou-se no sangue o *Mycobacterium Avium Complex*, pelo que iniciou terapêutica com Claritromicina, Etambutol e Rifabutina; um mês depois é confirmado o isolamento do mesmo agente na biópsia hepática, decidindo-se então juntar Ciprofloxacina endovenosa à terapêutica, verificando-se a inexistência de melhoria clínica. Passado 12 meses de internamento a criança mantém a mesma sintomatologia, e é nesta altura que surge uma massa mediastínica de grandes dimensões. Dado haver um caso clínico descrito com sucesso após a terapêutica com interleucina 2 (IL 2), iniciou o 1º ciclo de IL 2, e passado um mês completou o 2º ciclo de IL 2, coincidindo com apirexia, e com uma redução da massa mediastínica e da hepatoesplenomegália.

Após 6 meses inicia novamente febre, aumento da massa mediastínica e hepatoesplenomegália. Nesta altura a unidade de imunodeficiência, num congresso Europeu, teve conhecimento do sucesso terapêutico após utilização de d-interferão numa criança infectado com MAC, tendo por este facto sido iniciada esta terapêutica.

Da situação actual há a salientar a existência de massa mediastínica e hepatoesplenomegália de reduzidas dimensões, encefalopatia com marcha tipo piramidal, surdez neuro-sensorial grau II, e aumento de 600gr em 2 anos.

Os autores com este caso clínico, pretendem realçar as dificuldades relativamente à terapêutica e à criação de um suporte domiciliário adequado para uma boa adaptação da criança ao meio familiar.



## UM CASO DE FALÊNCIA DE PROGRESSÃO PONDERAL ...

Afonso S., Correia M., Bessa A, Rosado L., Videira Amaral J.A  
Unidade Imuno-Hematologia, Serviço 1, Hospital D. Estefânia - Departamento Medicina  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, 17 a 19 de Maio de 2001

**Resumo:** O objectivo deste trabalho é apresentar o caso clínico de um lactente de 2 meses de idade, sexo masculino, raça branca, hospitalizado por dificuldade alimentar e má progressão ponderal.

Antecedentes familiares irrelevantes, sem história de consanguinidade.

O peso de nascimento foi de 3,720 Kg (percentil 90), com boa adaptação á vida extra-uterina.

Desde a primeira semana de vida há referencia a regurgitações frequentes alternando com recusa alimentar e choro desencadeado pela deglutição.

Por agravamento da sintomatologia clínica (que não foi modificada pela alimentação efectuada - leite materno nos primeiros 15 dias de vida, aleitamento misto até ao primeiro mês e depois leite adaptado exclusivo), evolução ponderal deficitária (atingindo o peso correspondente ao percentil 5), crises de engasgamento e por particularidades do contexto familiar foi hospitalizado para esclarecimento da sua situação.

Na data de admissão eram notórios o estado de desnutrição, palidez, irritabilidade e choro frequente.

Dos diversos exames complementaras realizados, a urocultura permitiu o isolamento de um *Proteus vulgaris* que determinou o tratamento com gentamicina ev durante 10 dias. Na urocultura de controlo no final do tratamento foi identificado novo agente patogénico - *Pseudomonas aeruginosa*, pelo que foi efectuada terapêutica com ceftazidima ev.

Foram entretanto realizados outros exames face á manutenção da sintomatologia: testes cutâneos para rastreio de intolerância ás proteínas do leite de vaca, prova da D-xilose, prova do suor e o doseamento da alfa 1-antitripsina, os quais não revelaram alterações.

Foi ainda pedida ecografia abdominal e de pesquisa de refluxo gastro-esofágico que não revelou alterações, tal como o rastreio de doenças metabólicas.

No 25º dia de internamento por dejectação diarreica foi efectuada o exame bacteriológico e parasitológico das fezes, tendo sido identificados quistos de *Giardia lamblia* e *Candida albicans*. Simultaneamente a endoscopia digestiva alta confirmou a existência de muitos trofozoitos de *Giardia lamblia* e sinais de candidíase esofágica.

Dado o tipo de agentes infecciosos detectados suspeitou-se de uma imunodeficiência congénita, pelo que foi realizado estudo da imunidade humoral e celular, revelando valores dentro dos parâmetros normais. Foi medicado com metronidazol p.o e anfotericina B lipossómica ev com franca melhoria clínica e aumento gradual do peso (percentil 10), tendo tido alta após 40 dias de internamento.

Tratando-se aparentemente duma situação pouco comum de infestação a *Giardia lamblia* e esofagite a *Cândida albicans*, os autores especulam sobre a patogénese do quadro apresentado.

## ASPECTOS MÉDICO-SOCIAIS DA INFECÇÃO PELO VIH NA CRIANÇA APOIO DOMICILIÁRIO: NECESSÁRIO PORQUÊ?

Bessa A.  
Unidade de Imuno-Hematologia -Serviço 1- Departamento de Medicina  
VI Congresso Nacional de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** A Infecção pelo VIH/SIDA é reconhecida como doença crónica e familiar.

No nosso País, é apontada a quase inexistência de sistemas e modelos estruturados de apoio ao doente crónico, nomeadamente o apoio domiciliário.

Para fundamentar esta necessidade exige-se uma resposta clara a questões como estas:

Que doente é o nosso? Como caracterizar estas famílias?

Dos diversos resultados de um levantamento sociográfico das famílias utentes da Consulta de Imunodeficiências do Hospital de Dona Estefânia, realizado entre 1994 e 1996, verificou-se que 3/5 das famílias infectadas não podem contar com o apoio de familiares adultos saudáveis que com elas residam, o que salienta a necessidade de apoio domiciliário geral e de prestação de cuidados de saúde especializados. São famílias com condições socio-económicas degradadas, destruturadas para as quais não podem adicionar-se dificuldades de absentismo escolar ou profissional e que levantam problemas de aderência ao seguimento e terapêutica. Com o apoio domiciliário podemos diminuir o número de consultas ou internamentos, melhorar os níveis de presença na escola ou no trabalho, obter melhor adesão à terapêutica, promover a satisfação das famílias e dos próprios profissionais de saúde.

## MOLECULAR CHARACTERIZATION OF THE C2-C3 ENV REGION FROM THREE HIV-2 INFECTED MOTHER AND CHILD PAIRS

Barroso H.<sup>(1,2)</sup>, Barreto T.<sup>(1,2)</sup>, Antunes R.<sup>(1)</sup>, Rosado L.<sup>(3)</sup>, Moniz-Pereira J.<sup>(1)</sup>, Taveira N.<sup>(1,2)</sup> URIA-CPM, Faculdade de Farmácia da Universidade de Lisboa, ISCSS, Hospital D.Estefânia  
II Workshop - Infecção VIH  
Estoril, 26 e 27 Novembro 2001

**Background of study:** Vertical transmission of HIV-2 seems to be a very infrequent event. In Portugal, where 4.2% of all AIDS cases have been caused by HIV-2 infection, vertical transmission is thought to have occurred in only six occasions. However, with a single exception, these transmissions have not been well characterised, mainly because diagnosis has only been done after birth.

**Objective:** The first objective of this study was to demonstrate, by phylogenetic analysis, the occurrence of vertical transmission of HIV-2 in three mother and child pairs identified at a Lisbon hospital. The second objective was to analyse the inter- and intra-patient variation of HIV-2 in these set of patients.

**Design:** All mothers were black African emigrants living in Portugal. Blood samples were collected on the 27th day after delivery from mother and child pair 1, and after 2.5 years from pairs 2 and 3. The C2-C3 env region was amplified by PCR from plasma samples, cloned into plasmid pCR2.1, and 4-5 clones from each subject were sequenced. The nucleotides were aligned to determine the percentage of nucleotide divergency within each pair and within each subject. Based on the nucleic acid alignments, phylogenetic analysis was performed by using the Kimura two-parameter model and neighbour-joining with bootstrap.

**Results:** Sequences from each mother and infant pairs clustered together in phylogenetic analysis, being more closely related to each other than to any other viruses described in the databases. This result strongly indicates that vertical transmission had occurred. Sequences from pair 1 mother and infant did not segregate in separate clusters, suggesting that selective transmission did not occur. On the contrary, sequences from pairs 2 and 3 mother and child, formed well defined clusters, suggesting selective viral transmission. The intra-patient variation ranged from 3.2% to 7.8% in mothers and 4.9% to 6.2% in children. The percentage of nucleotide divergency between subjects was 8.8% for pair 1 and 8.5% for pair 2, values that are typical of HIV-1 vertical transmission pairs. Pair 3 exhibited 16.8% of nucleotide divergency, a value higher than that describes for HIV-1.

**Conclusion:** Molecular phylogeny has enabled the retrospective identification of HIV-2 vertical transmission in three mother and child pairs. Additional retrospective, as well as prospective studies are required to accurately determine the frequency of vertical transmission of HIV-2 as this may change the standard of care of HIV-2 infected mothers.



## SERVIÇO 2 (PEDIATRIA)

DIRECTOR: Dr. António Martins Roque

### Introdução

#### O SERVIÇO 2

*"E no futuro, alguém falará por mim"*  
Silva Nunes

Não é fácil apresentar, ainda que a traços extremamente largos a história do Serviço 2 do Hospital Dona Estefânia, tantas as circunstâncias e as vicissitudes, tantas as solicitações e os problemas, tantos os ventos e as tempestades - até políticas! -, tantos os intervenientes do próprio serviço e exteriores (não apenas do hospital, do grupo hospitalar, ou da comunidade pediátrica).

Se o traço mais característico deste serviço foi sempre a sua projecção para o futuro, ele tem sido também, sem dúvida, em cada momento, um reflexo do passado, actualmente já cinquentenário.

A sua criação resultou da programação do "novo" Hospital Dona Estefânia, que concebia simetricamente dois serviços de cirurgia e dois de medicina. Há que assinalar, porém, que não pode esquecer-se a influência desenvolvida a vários níveis pelo seu primeiro Director, o Senhor Doutor Silva Nunes, modelando a sua anátomo-fisiologia, já concebida na perspectiva da (sub)especialização pediátrica, de que foi um dos pioneiros no Hospital de Dona Estefânia e pela qual sempre pugnou. Não foram fáceis os tempos iniciais, como de resto tem acontecido pelos anos fora, talvez devido à independência do seu fundador e dos seus seguidores, não muito propícios a permissividades ou à obtenção de favores ou benesses pessoais ou corporativas. Por algumas vezes, e ainda bem recentemente, pairou sobre a sua cabeça a espada de Dâmoçles de múltiplas formas de apagamento, submissão, "integração" ou desaparecimento. Esses infortúnios, até agora felizmente falhados, outros o experimentaram como recentemente aconteceu com o próprio Hospital Dona Estefânia, em nome de elevados desígnios - um centro hospitalar! Mas outros o sofreram, já, de facto, como se verificou com o "desmembramento" efectivo dos Hospitais Cívicos de Lisboa, ainda por avaliar decorridos já quase uma dezena e meia de anos. Apesar de tudo, o Serviço 2 tem sobrevivido afirmando-se, cada vez mais e em elevado nível, em duas áreas aparentemente antagónicas, mas efectivamente complementares: a pediatria geral e a especialização (a infecciologia, a nefrologia, a pneumologia e as doenças metabólicas, já que a neurologia, nele iniciada nos anos sessenta, acabou por se tornar "independente", embora continue parcialmente integrada nos espaços do Serviço 2 e nele realize pelo menos parte das suas reuniões clínicas). Se no que respeita às especialidades referidas não é particularmente difícil caracterizar a diferenciação e o peso da sua "produção", - honrosa como sempre! - como o revelam até as mais recentes estatísticas hospitalares, no que concerne à pediatria geral é mais subtil a sua afirmação actual na vida hospitalar, dado o carácter menos preciso, definido ou bem delimitado da sua actuação. Não há dúvida, porém, que é essa pediatria "geral" a principal responsável pela formação de base dos novos pediatras, a disciplina integradora por excelência dos cuidados a prestar à criança e à família, a quase exclusiva responsável pela urgência geral e a actividade que melhor assegura a mais adequada relação custo/benefício nas prestações assistenciais. Mesmo no meio hospitalar diferenciado, a sua importância é, e continuará a sê-lo, de primordial valor, enquanto se mantiver, ou deixarem que se mantenha, fiel às suas tradições e responsabilidades. Nos tempos de vacas magras que já estamos vivendo, só uma pediatria geral autêntica, assumida e em pleno desenvolvimento poderá assegurar a melhor qualidade assistencial perante a extrema exiguidade dos recursos disponíveis. Compreende-se assim como nos apraz registar a dedicação à pediatria geral, que tem sido seguramente um dos aspectos mais característicos e emblemáticos da história do Serviço 2, um dos mais importantes motivos de orgulho de todos os profissionais e a todos os níveis hierárquicos, sobretudo médicos, que desde o primeiro momento e até ao presente integraram ou integram o serviço. E quantas centenas não foram os que daqui partiram em diáspora pelo espaço nacional! Tivemos, noutras circunstâncias e noutra local, a oportunidade de apresentar, também numa perspectiva histórica, a personalidade do Serviço 2, destacando particularmente a contribuição de todos os seus médicos e os aspectos mais característicos

do seu modo de estar, perante o doente e família, perante o hospital e a comunidade. Consideramos esse texto, passe a vaidade, leitura recomendável para os mais jovens que se acolhem ao Serviço no desejo, não apenas de aprenderem, mas de o revivificarem e desenvolverem. Para todos, presentes ou já ausentes, as minha homenagens e o meu reconhecimento. Como disse e sempre praticou o Senhor Doutor Silva Nunes "que nunca falte a quem quer dentro do Serviço ou do próprio Hospital o estímulo para fazerem melhor, a concessão de facilidades para o seu trabalho, o incentivo para melhor cumprimento da sua missão".

José A. Mateus Marques

## DÉFICE DO COFACTOR MOLIBDÉNIO: UM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL NO RECÉM-NASCIDO COM CONVULSÕES

Sequeira S., Ferreira A. C., Calado E.  
Serviço 2 - Sala 1 - Departamento de Medicina  
Acta Pediátrica Portuguesa. 2001; 35 (5):319-24

**Resumo:** Descrevemos um lactente com doença neurológica grave caracterizada por convulsões mioclónicas e tónicas, com início no período neonatal, refractárias a vários anticonvulsivantes, assim como tetraparésia espástica.

A tomografia computadorizada e a ressonância magnética cerebrais evidenciaram imagens de leucomalácia periventricular e, posteriormente, de atrofia cerebral progressiva e encefalomalácia quística. Os exames bioquímicos e o estudo da actividade enzimática permitiram o diagnóstico de défice do cofactor molibdénio.

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

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

Salientamos a importância deste diagnóstico diferencial, apesar do prognóstico pobre, devido à possibilidade de aconselhamento genético adequado e diagnóstico pré-natal.

## AROMATIC L-AMINOACID DECARBOXYLASE DEFICIENCY

Sequeira S.\* , Calado E.\* , Wevers R.\*\*

Serviço 2 - Sala 1 - Departamento de Medicina

\*Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

\*\*University Medical Centre Nijmegen, The Netherlands

SSIEM 39th Annual Symposium (poster)

Praga, September 2001

Reunião de Doenças Neurometabólicas (comunicação a convite da organização)

Porto, Outubro de 2001

J Inher Met Dis. 2001, 24 (Supl):34

**Abstract:** The deficiency of aromatic l-aminoacid decarboxylase, a rare autosomal recessive disorder, is a defect of the neurotransmitter metabolism. The active neurotransmitters are formed from tryptophan and tyrosine in reactions catalysed by tryptophan hydroxylase and tyrosine hydroxylase. The products of these hydroxylation reactions (respectively 5- hydroxytryptophan and 3,4-dihydroxy-L-phenylalanine or L-dopa) are then decarboxylated by pyridoxine-dependent aromatic l-aminoacid decarboxylase to form the active neurotransmitters. The deficiency of this last enzyme results in a combined deficiency of serotonin and catecholamines (dopamine, epinephrine and norepinephrine).

The clinical manifestations are mainly neurological and include oculogyric crises and paroxysmal movements. The brain imaging is usually normal or shows unspecific changes. The organic acids can reveal a high level of vanillic acid. The diagnosis is made by the low levels of 5-HIAA and HVA and high levels of 5-hydroxytryptophan and L-dopa in the CSF and confirmed by the enzyme activity in the serum.

We describe a 5-month and a six-year-old child, the first two Portuguese patients, in whom aromatic l-aminoacid decarboxylase deficiency was diagnosed. Both children seemed to be well in the neonatal period and first few months of life. They then present with developmental delay, hypotonia and episodes of irritability. The clinical examination discloses periods of erratic eye movements as well as dystonic movements of the limbs. Excessive sweating, feeding difficulties and variation of humour observed in both patients and an abnormal sleeping pattern in one patient and unexplainable episodes of cyanosis in the other suggest a defect of biogenic amines.

We recommend the defects of the neurotransmitter metabolism in the evaluation of children with movement disorders with extrapyramidal signs or with oculogyric crises of unknown aetiology.



## A PROPÓSITO DE UM CASO DE EDEMA NEONATAL

Gonçalves I., Sequeira S.  
Serviço 2 - Sala 1 - Departamento de Medicina  
Actualidades Pediátricas. 2001; 1: 31-2

**Resumo:** Edema define-se como um aumento do volume do líquido intersticial. No recém nascido a fisiologia dos líquidos corporais é bastante diferente da do adulto. Neste, a água corporal representa cerca de 60% do peso total, enquanto que no recém nascido este valor é cerca de 75 a 80%, com um componente extracelular de 40% da água total, quase duas vezes superior ao do adulto. Ao longo do primeiro ano de vida as alterações fisiológicas são muito significativas.

Devido à relativa imaturidade da função renal no recém-nascido, alterações do equilíbrio entre a ingestão e as perdas resultam em alterações graves do conteúdo líquido dos diferentes compartimentos com alterações do equilíbrio hidroelectrolítico.

Os principais mecanismos que explicam a formação do edema são o aumento da pressão hidrostática, a diminuição da pressão oncótica, o aumento da permeabilidade capilar e alterações na drenagem linfática. No entanto, existem alguns casos em que não é possível identificar nenhum destes mecanismos.

O aumento da pressão hidrostática, consequência de aumento do volume sanguíneo, é o mecanismo fundamental do edema na insuficiência cardíaca, nas fistulas arteriovenosas e na insuficiência renal aguda e crónica. A diminuição da pressão oncótica é, geralmente, resultante de doenças acompanhadas de hipoproteinémia como o síndrome nefrótico, cirrose hepática, malnutrição, enteropatia perdedora de proteínas e queimaduras graves. O aumento da permeabilidade capilar é responsável pelo edema nas doenças alérgicas e nas vasculites.

O edema pode ser generalizado ou localizado. As causas de edema localizado no recém-nascido incluem uma circular do cordão durante o parto (edema da face e couro cabeludo) e aumento da pressão intrauterino por diferentes causas (geralmente edema de um membro).

Descrevemos neste artigo um caso de GM1, causa rara de edema neonatal generalizado por mecanismo desconhecido. A propósito deste caso lembramos outras causas de edema no recém-nascido, nomeadamente a etiologia relacionada com as doenças por erros inatos do metabolismo.

## SÍNDROMA FEBRIL PERIÓDICO POR TRAPS

Sequeira S., Casimiro A.  
Serviço 2 - Sala 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa, Fevereiro 2001  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** Os síndromas febris periódicos pertencem ao grupo das doenças autoinflamatórias caracterizadas por episódios de febre associados a um processo inflamatório das serosas, sinoviais e/ou cutâneo.

Englobam várias entidades das quais a mais conhecida é a febre mediterrânica familiar, de transmissão autossómica recessiva, incluem também o síndrome periódico febril familiar com hiperIgD - igualmente de transmissão autossómica recessiva, a neutropénia cíclica e o PFAPA (acrónimo de Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis and cervical Adenitis), também conhecido como síndrome de Marshall. Uma causa menos conhecida de síndrome febril periódico, porque apenas reconhecida pela primeira vez em finais de 1998 com a identificação genética das mutações TNFRS1A no braço curto do cromossoma 12, é o síndrome periódico associado aos receptores do factor de necrose tumoral ou TRAPS (TNF-Receptor Associated Periodic Syndrome).

O TRAPS é uma doença sistémica, de transmissão autossómica dominante, caracterizada por episódios recorrentes de febre acompanhada de inflamação peritoneal ou pleural, artralgia ou artrite e rash cutâneo. Embora clinicamente, muito semelhante a febre mediterrânica familiar tem uma fisiopatologia e terapêutica próprias.

Descrevemos um caso de uma criança com cinco anos de idade que desde os treze meses de vida apresenta episódios de febre relacionada com diferentes infecções. A evolução clínica demonstra a periodicidade dos episódios de febre e a associação a dor abdominal, mialgia e cefaleia. Os exames complementares realizados permitem concluir tratar-se um caso de TRAPS.

Iniciou terapêutica com prednisolona substituída, posteriormente, pelo etanercept, inibidor dos receptores TNF da superfície celular.

Pensamos tratar-se do primeiro caso desta situação descrita em Portugal.

## SÍNDROME NEFRÓTICO CONGÉNITO: UM CASO CLÍNICO E REVISÃO DA LITERATURA

Figueiredo A. E., Varandas L., Ferra de Sousa J.  
Serviço 2 - Sala 1 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa, 2001

**Resumo:** O termo Síndrome Nefrótico Congénito (SNC) é habitualmente usado para designar um síndrome nefrótico que ocorre ao nascimento ou nos primeiros três meses de vida.

Os autores apresentam um caso clínico de um lactente de 29 dias, raça negra, natural de Maputo, transferido ao 20º dia de vida para Lisboa com a hipótese diagnóstica de Síndrome Nefrótico Congénito. Sem antecedentes familiares e/ou pessoais significativos. Detectada proteinúria ao 3º dia de vida, na sequência de pielonefrite e urosepsis. Após resolução do quadro infeccioso manteve as alterações do sedimento urinário. O exame objectivo mostrava edema palpebral bilateral discreto. Os exames complementares de diagnóstico não permitiram chegar a um diagnóstico etiológico. A biópsia renal revelou tratar-se de lesão mínima. Inicialmente a atitude terapêutica foi expectante, mas dada a persistência de proteinúria introduziu-se enalapril, uma vez que se trata de um meio relativamente simples e com poucos riscos para o doente. Sem resultados animadores. Não tem sido necessário o uso de medidas mais agressivas porque o doente tem permanecido livre de infecções e com um bom crescimento.

Foi feita uma revisão exaustiva da literatura que visa sobretudo dar resposta à abordagem terapêutica ideal do Síndrome Nefrótico Congénito por lesão mínima. Discutiu-se, de forma sustentada pela literatura, o papel da substituição da albumina, o suporte nutricional, o tratamento profilático das complicações secundárias, as medidas farmacológicas específicas que visam reverter a proteinúria (inibidores da enzima de conversão da angiotensina, indometacina e corticosteróides) e o transplante renal.

## CRIANÇA COM POLIDIPSIA, POLIÚRIA E EXOFTALMIA

Marques da Costa S., Pinto S., Braga C., Miranda C., Veiga M., Curvelo A.  
Serviço 2 - Sala 2 - Departamento de Medicina  
VI Congresso Português de Pediatria,  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 4,5 anos, sexo masculino, internado por polidipsia, poliúria e exoftalmia. Tinha antecedentes familiares irrelevantes, Índice Graffard V, e antecedentes pessoais relevantes de atraso estatura-ponderal e otorreia crónica.

Oito meses antes do internamento é-lhe detectado um ligeiro "desvio ocular", tendo sido enviado à Consulta de Oftalmologia (onde não chegou a ir); 2 meses antes do internamento inicia queixas de polidipsia, poliúria, anorexia e perda de peso; por persistência das queixas recorreu ao Serviço de Urgência(SU) do Hospital de Portalegre, onde se verificou a presença de exoftalmia à esquerda, pelo que foi enviado para o SU do Hospital de Dona Estefânia. O exame objectivo à entrada revelou uma criança emagrecida, com exoftalmia à esquerda e restante exame neurológico sem alterações. Realizou aí alguns exames complementares de diagnóstico, nomeadamente hemograma que revelou anemia microcítica e hipocrómica, urina tipo II - que revelou hipostenúria - com glicémia, ionograma, função hepática e renal, com valores dentro da normalidade para a idade, e ainda radiografia do torax, ecografia renal e Tomografia Axial Computorizada (TAC) Cranio-encefálica, que não revelaram alterações. Foi internado com as hipóteses diagnósticas de Diabetes Insípida (central ou nefrogénica) e Exoftalmia de etiologia a esclarecer, tendo estas duas entidades como origem mais provável a existência de lesão intracraniana ocupando espaço (meduloblastoma, craneofaringeoma, glioma óptico, linfoma).

Durante o internamento os doseamentos hormonais (função tiroideia, cortisol sérico, IGF 1 e IGF BP3, prolactina) estavam dentro da normalidade, tal como os marcadores tumorais CEA e  $\alpha$  FP.

Apresentava uma relação Osmolaridade Urinária/Plasmática  $<1$  e um débito urinário muito elevado (17 ml/Kg/h), pelo que iniciou terapêutica, ao 5º dia de internamento, com desmopressina, com boa resposta.

Efectuou TAC da órbita e região selar, ao 5º dia, que revelou "soluções de continuidade ósseas complexas ... não recentes, multifragmentadas... hematoma subperiosteal crónico; haste hipofisária sem descontinuidade, apenas discreta e difusamente espessada." Após este exame admitiu-se a hipótese de que as múltiplas fracturas ósseas eram de causa traumática, eventual sequela de maus tratos, hipótese esta que só foi colocada de parte quando finalmente, ao 8º dia, realizou a radiografia de crânio (cujo pedido feito no 2º dia de internamento se tinha extraviado), que revelou lesões ósseas líticas, múltiplas e ovais nos ossos da calote craneana. Assim, fez-se o diagnóstico de Histiocitose das células de Langerhans - Tríade de Hand-Schuller-Christian - e a criança foi referenciada ao Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia.

Este caso clínico é importante, não só pela sua raridade, mas sobretudo para alertar para o facto de que o fácil acesso a meios auxiliares de diagnóstico mais sofisticados, como a TAC (que não é um bom exame para avaliar a calote craneana), levou-nos a deixar para 2ª linha um exame mais simples, mas que foi crucial para o diagnóstico desta patologia - a radiografia convencional.

## SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDADE A DROGAS: UM CASO CLÍNICO E DISCUSSÃO TEÓRICA

Figueiredo A. E., Figueiredo A., Cruz A., Calado E., Silva A.  
Serviço 2 - Sala 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa, 2001

**Resumo:** A reacção do Síndrome de Hipersensibilidade a drogas é uma reacção grave idiossincrática, com envolvimento multiorgânico, que ocorre em doentes tratados com medicação, oral ou parentérica, a uma determinada droga que se sabe causar este tipo de reacção, neste caso aos anti-epilépticos. Clinicamente apresenta-se, na sua forma clássica, por febre, rash, linfadenopatias e hepatite. É feita uma revisão teórica deste tema, abordando aspectos da fisiopatologia, clínica, diagnóstico diferencial e terapêutica.

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 15 anos, medicada com valproato de sódio e carbamazepina por epilepsia, internada na Unidade de Queimados, no decurso de queimadura de 2º grau extensa, após exposição solar pouco prolongada. O quadro clínico evoluiu de uma epidermólise necrótica tóxica, provavelmente secundária à carbamazepina, para uma insuficiência hepática grave. Após suspensão de carbamazepina e instituição de terapêutica de suporte intensiva a evolução foi favorável. Contudo, e de forma aparentemente inexplicável, instala-se um quadro de insuficiência hepática grave com necessidade de terapêutica em Unidade de Cuidados Intensivos. Discutem-se os mecanismos potencialmente envolvidos nesta evolução clínica: qual o papel de cada um dos fármacos, carbamazepina, fenitoína, valproato de sódio, sulfadiazina, cetoconazol, paracetamol e dipirona. No final verificou-se uma recuperação completa, clínica e analítica.

## MYCOPLASMA PNEUMONIAE E FIBROSE QUÍSTICA

Rebeio M., Amador A., Cavaco J., Curvelo A.  
Serviço 2 - Sala 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa, Outubro de 2001.

**Resumo:** A Fibrose Quística (FQ) é a doença genética mais frequente na raça branca, tendo uma hereditariedade autossómica recessiva. São conhecidas cerca de 1000 mutações associadas à FQ, sendo, a DF 508, a mais frequente.

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo feminino, raça branca, 10 anos, com diagnóstico de FQ desde os 16 meses, internada no serviço de pneumologia para realização de ciclo terapêutico por colonização com *Pseudomonas aeruginosa* e *Staphylococcus aureus*. Ao 7<sup>º</sup> dia de internamento iniciou um quadro clínico de exacerbação respiratória. Da investigação diagnóstica salienta-se a radiografia do tórax, que revelou condensação no segmento posterior do lobo superior direito e a serologia para *Mycoplasma pneumoniae* compatível com infecção aguda. Fez medicação com claritomicina, com melhoria clínica e radiológica.

A propósito deste caso os autores fazem uma revisão teórica do tema, salientando a importância de, perante uma exarcebação respiratória num doente com Fibrose Quística, se pensar também em agentes etiológicos menos frequentes como o *Mycoplasma pneumoniae*, a *Chlamydia pneumoniae*, a *Legionella pneumophila* bem como os vírus respiratórios, pois o tratamento apropriado previne a deterioração pulmonar. A frequência destes agentes não é maior nos doentes com FQ do que na população em geral.

## REFLUXO VESICO-URETERAL PRIMÁRIO ASSOCIADO A HIDRONEFROSE FETAL: 10 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Abranches M., Batista J., Silva A., Ferra de Sousa J.  
Unidade de Nefrologia Pediátrica - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
VI Congresso Nacional de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio 2001.

**Resumo:** O refluxo vesico-ureteral (RVU) primário detectado na sequência de um diagnóstico pré-natal de hidronefrose é um motivo de debate actual. O interesse reside na possibilidade de conhecer o modo como as anomalias do desenvolvimento contribuem para a nefropatia associada ao RVU, na ausência de infecção urinária.

**Objectivos:** Contribuir para a compreensão do papel da cistografia na documentação do refluxo fetal e para uma melhor definição da história natural do refluxo associado à hidronefrose fetal.

**Material e Métodos:** Análise de 59 casos de RVU seleccionados a partir de 284 crianças com hidronefrose fetal observadas na nossa instituição de Janeiro de 1990 a Dezembro de 1999.

**Resultados:** Em 59 crianças com RVU primário (20.7%), 37 rapazes (63%) e 22 raparigas, identificaram-se 80 unidades renais refluentes (URR). O refluxo era bilateral em 21 casos (36%), 11 rapazes (52%). Ao todo 67 URR (83%) tinham um diâmetro antero-posterior da pélvis renal (DPR) inferior a 10 mm na ecografia pós-natal inicial, destas, 27 URR (40%) tinham RVU grau III-V. Em 44% das URR não havia dilatação na primeira ultra-sonografia pós-natal apesar de 34% URR terem RVU de grau III-V. A aplicação de um DPR >10 mm como critério para o diagnóstico de RVU de grau III-V resulta numa sensibilidade de 43 % e especificidade de 82 % nos rapazes e de 17% e 67%, respectivamente, nas raparigas. Verificou-se cura espontânea do RVU em 21 casos (58%), melhoria em três casos e manutenção do grau do RVU em sete casos.

Doze crianças (20%), 11 rapazes, foram submetidas a reimplantação ureteral.

Em cerca de 33% dos 46 doentes investigados com  $^{99m}\text{Tc}$  DMSA, na ausência de infecção urinária, havia lesão renal. Todas as lesões renais globais identificadas (36%) pertenciam a URR do sexo masculino.

**Conclusões:** Nesta revisão, 40% das URR tinham RVU de grau III-V e DPR < 10 mm. Em 34% das URR sem dilatação na primeira ultra-sonografia pós-natal documentou-se RVU grau III-V. A baixa sensibilidade do DPR >10mm nesta população mostra que este teste não é útil como método de rastreio. O valor potencial dos achados ecográficos pré e pós-natais no diagnóstico do RVU está ainda em avaliação. Embora exista uma subpopulação na qual a CUM tem um "rendimento" baixo, este exame deve ser realizado na maioria das crianças com hidronefrose fetal. Identificámos lesão renal em cerca de 33% dos casos avaliados com  $^{99m}\text{Tc}$  DMSA, na ausência de infecção urinária. Todas as cicatrizes globais identificadas pertenciam a URR masculinas. O diagnóstico pré-natal oferece a oportunidade ideal para investigar os diversos padrões de lesão renal associados ao refluxo vesico-ureteral primário antes do aparecimento de infecção urinária e contribuir para um melhor conhecimento da história natural do refluxo.

## SINDROMA NEFRÓTICO –CASUÍSTICA DE 2 ANOS DE INTERNAMENTO

Marques da Costa S., Vadillo F., Neto A., Ferra de Sousa J.  
Unidade de Nefrologia – Serviço 2 - Departamento de Pediatria  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** Este trabalho teve como objectivo caracterizar um grupo de crianças internadas com o diagnóstico de Síndrome Nefrótica (SN) quanto à sua etiologia, evolução clínica e resposta à terapêutica instituída.

Foi realizado um estudo retrospectivo, feito com base na consulta de processos clínicos de doentes internados com o diagnóstico de SN, na Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, no período de 1 de Janeiro de 1999 a 31 de Dezembro de 2000.

**Resultados e conclusões:** o SN é uma patologia frequente em idade pediátrica, tendo-se observado um nº significativo de internamentos durante este período (39), correspondentes a 24 crianças, cuja distribuição sexo masculino/sexo feminino foi de 1:1, com uma idade média de 7,9 anos.

Quanto aos motivos de Internamento, 7 foram por SN inaugural, 22 por recaída de SN, 6 para biópsia renal e 4 para alteração de terapêutica. Os episódios de SN Inaugural ocorreram sobretudo em idade  $\leq 5$  anos (57%).

Das 24 crianças, 21 (88%) tinham SN Idiopático, 2 (8%) tinham SN secundário – uma a Lupus Eritematoso Sistémico e outra a Púrpura de Schönlein-Henoch -; numa (4%) das crianças não foi possível a sua classificação.

Dos SN Primários ou Idiopáticos (21), verificou-se que a maioria das crianças (47,6%) se comportaram como corticodependentes, 38,1% (8) como corticossensíveis, e 14,3% (3) como corticoresistentes.

Das crianças com SN corticodependente, 3 responderam a terapêutica com Citostáticos e 2 a terapêutica com Levamisol, tendo as 2 últimas um padrão de Lesão Glomerular Mínima na biópsia renal. Das crianças com SN corticoresistente, todas apresentaram um padrão de glomeruloesclerose segmentar e focal na biópsia renal, e nenhuma apresentou resposta a qualquer terapêutica instituída.

Todos os doentes tinham, à data do levantamento dos dados, função renal normal.



## PÚRPURA DE HENOCCH – SCHÖNLEIN: UM ENIGMA COM MAIS DE UM SÉCULO

Cassiano Santos G., Batista J., Ferra de Sousa J.  
Unidade de Nefrologia Pediátrica - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço  
Lisboa, Outubro de 2001

**Resumo:** A Púrpura de Henoch – Schönlein constitui uma das vasculites mais comuns em idade pediátrica, podendo afectar múltiplos órgãos e sistemas. Define-se assim como uma vasculite sistémica e purpúrica não trombocitopénica. Estima-se que ocorra numa incidência de 14 em cada 100.000 habitantes, com um pico máximo entre os 4 e os 5 anos de idade.

Para a sua definição contribuiu o reconhecimento de Schönlein, em 1837, da associação púrpura e artrite. Mais tarde, em 1874, Henoch engloba, na caracterização do quadro, o atingimento abdominal expresso pela dor abdominal e melena. Só cerca de 20 anos mais tarde a nefrite é reconhecida como parte do quadro. Em 1990 o *American College of Reumatology* define critérios de diagnóstico.

A sua causa é ainda desconhecida, sendo a sua patogénese descrita como caracterizada por inflamação decorrente da deposição de complexos imunes (essencialmente de IgA) nas pequenas arteríolas, capilares e vénulas (*International Consensus Conference of Systemic Vasculitides*). Um estímulo antigénico induziria um aumento da subclasse 1 de IgA (IgA<sub>1</sub>) do que resultaria um processo de vasculite IgA mediada.

O atingimento renal devido a esta vasculite leucocitoclástica varia desde formas ligeiras, aparentemente benignas, que se apresentam com hematuria com ou sem proteinúria, ligeiras, transitórias, a formas graves com glomerulonefrite grave e instauração de síndrome nefrótica com eventual evolução para insuficiência renal. Estas formas mais graves parecem ser mais comuns quando a afecção ocorra em crianças de maior idade. Apesar do reconhecimento da possibilidade de sequelas a longo termo, não existem protocolos de tratamento universalmente aceites para crianças com doença renal mais significativa.

Apresenta-se o caso clínico de uma menina de 10 anos de idade, referenciada à consulta de Nefrologia Pediátrica do HDE por púrpura com sintomatologia abdominal e proteinúria e hematuria persistentes não obstante corticoterapia intermitente por 1 mês. Da sua avaliação inicial ressaltava proteinúria de 45 mg/m<sup>2</sup>/hora com hipercolesterolemia e hipoalbuminemia, sendo os restantes parâmetros analíticos (nomeadamente função renal, ionograma, doseamento imunoglobulinas, C3, C4 e ANA's) considerados normais. A biópsia renal revelou esclerose e proliferação mesangial em 3 glomérulos, sendo o aspecto IF de depósito mesangial difuso de IgA, no que corresponderia a um grau II a III da ISKDC (*International Study of Kidney Disease in Children*). A abordagem terapêutica assentou na corticoterapia com Prednisolona, de início por via oral e posteriormente em 2 ciclos de pulsos IV. Por intolerância a corticoterapia foi prosseguida com deflazacort. Os valores de proteinúria diminuíram para 14,5 mg/ m<sup>2</sup>/hora.

Questiona-se assim a noção de prognóstico favorável e tendência a remissão espontânea. Foram revistos alguns contributos recentes para a abordagem terapêutica e analisados em breve dados de uma casuística do Hospital de D. Estefânea de 9 anos e meio e de uma população nacional seleccionada via consultas de especialidade das unidades de Nefrologia Pediátrica.

## TUBERCULOSE INFANTIL NA VIRAGEM DO MILÊNIO - REVISÃO CASUÍSTICA DE SEIS ANOS

Perelra A., Amador A., Castelhana J., Cavaco J., Curvelo A.  
Unidade de Pneumologia – Serviço 2 -Departamento de Medicina  
Jornadas Nacionais de Infecçiology Pediátrica  
Horta, Outubro de 2001

**Resumo: Introdução:** À entrada no século XXI, Portugal mantém uma elevada taxa de incidência de tuberculose (TB). Os autores pretenderam caracterizar a população infantil com este diagnóstico, seguida no Hospital de Dona Estefânia (HDE).

**Material e métodos:** Foram analisados retrospectivamente 521 processos, pertencentes a todas as crianças seguidas no hospital com o diagnóstico de TB num período de 6 anos (entre 1995 e 2000).

**Resultados:** Dos 521 processos, 332 (63.7 %) corresponderam a TB infecção, 175 (33.6%) a TB doença e 14 (2.7%) a contactos. No grupo de TB doença a idade média foi de 7.1 anos, com um predomínio na faixa etária dos 0 aos 5 anos (67 casos; 38.3%) e uma maior proporção de formas graves na primeira infância (5 das 22 crianças; 22.7%). A raça negra, estando associada a condições socioeconómicas mais desfavorecidas (55 casos, correspondendo a 69.6% dos casos classificados nas Classes IV e V de Graffar) foi responsável por uma proporção significativa de casos (72 casos; 41.1%). A vacinação prévia comprovada com BCG observou-se em 149 (85.1%) dos casos. Encontraram-se formas medlastino-pulmonares de TB em 135 (77.1%) dos casos, 20 (14.8 %) dos quais complicados, tendo sido o derrame pleural (10 casos) e a disseminação endobrônquica (9 casos) as complicações mais frequentes. A TB extra-pulmonar observou-se em 22.8% (40 casos) das formas de TB doença, sendo as localizações ganglionar (13 casos), ósteo-articular (9 casos) e meníngea (6 casos) as mais frequentes. A identificação da fonte de contágio foi possível em 44.0% dos casos e o isolamento do bacilo de Kock em 8.0% dos pedidos. Com os esquemas de terapêutica de curta duração verificaram-se poucos efeitos secundários (6.3%), ausência de resistências, não se registaram recidivas e houve uma adesão à terapêutica em 96.6% dos casos. Registou-se um óbito (mortalidade de 0.2%).

**Comentários:** Comparativamente a resultados referentes ao quinquénio anterior ressalta-se a diminuição do número total e relativo de casos de TB doença, embora com persistência de formas graves (8 vs 10 casos de TB miliar e meníngea) e um aumento do número de formas não habituais nestas idades (6 vs 1 casos de TB pós-primária). Os autores questionam os possíveis factores implicados na alteração da situação epidemiológica da doença na população pediátrica.

**Palavras-chave:** Tuberculose; crianças; estudo retrospectivo.

## MENINGITE A HAEMOPHILUS INFLUENZAE NÃO B.

Gouveia C., Pimentel S., Barros R., Carvalho L.  
Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** Com a introdução e generalização da vacina conjugada contra o *Haemophilus influenzae* serotipo b, assistiu-se a uma redução significativa do número de infecções causadas por este microorganismo. A doença invasiva por serotipos não b, capsulados ou não tipáveis, tem sido descrita com mais frequência, o que poderá estar relacionado com um aumento da sua incidência.

Os autores descrevem o caso de uma criança de 27 meses de idade, internada por meningite bacteriana. Não apresentava alterações da imunidade celular ou humoral e tinha imunizações actualizadas, incluindo quatro doses da vacina anti-*Haemophilus influenzae* b. Na semana que antecedeu o internamento refere uma infecção respiratória alta, com rinite mucopurulenta e, três dias antes do internamento, um acidente de viação, com hematoma peri-orbitário, mas sem sinais sugestivos de fractura nos exames imagiológicos realizados. No líquido e no sangue foi isolado um *Haemophilus influenzae* não b, cuja tipagem contra os serogrupos a-f foi negativa (realizado no Centro Nacional de Microbiologia - Instituto de Salud Carlos III, em Madrid). Foi prescrita ceftriaxone endovenosa, com boa evolução clínica e ausência de sequelas.

No contexto actual, e perante a suspeita de doença invasiva a *Haemophilus influenzae* em crianças vacinadas é importante a serotipagem. Seria útil, um programa de vigilância epidemiológico para monitorizar a frequência de serotipos não b, nomeadamente através da Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria.

## MENINGITE POR *STAPHYLOCOCCUS EPIDERMIDIS* – UM CASO CLÍNICO

Pereira A. L., Pinto S., Cabrita S., Carvalho L.  
Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa, 2001  
VI Congresso Nacional de Pediatria (poster)  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** Criança de 4 anos, sexo feminino, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes no contexto da história actual.

A doença actual inicia-se três semanas antes do internamento com cefaleias occipitais, matinais, esporádicas e vômitos matinais, igualmente esporádicos, sinais e sintomas que não interferiam com a normal actividade da criança. Na véspera do internamento houve agravamento das cefaleias; na noite do internamento mantêm-se intensas, acordam a criança, e os vômitos tornam-se persistentes.

À entrada estava sub-febril, não transmitia sensação de doença grave; apresentava sinais meníngeos com rigidez da nuca, sinais de Kernig e Brudzinski, fundoscopia normal, sem outras alterações no exame neurológico, e na observação por órgãos e sistemas.

Efectuou-se punção lombar sendo o LCR compatível com uma meningite purulenta, pelo que se iniciou terapêutica com ceftriaxone (100 mg/Kg/ dia).

Os exames bacteriológicos foram inicialmente considerados não conclusivos com hemoculturas negativas e LCR "contaminado" com *Staphylococcus epidermidis*.

A evolução clínica foi desfavorável e atípica com sensação de doença crescente, persistência dos sinais meníngeos, cefaleias e vômitos, pelo que realizou TC e RMN crânio-encefálica, que revelaram massa quística da fossa posterior em continuidade com seio dérmico occipital, sugestiva de quisto dermóide. Tínhamos, assim, condições anatómicas favorecedoras de infecção por *Staphylococcus epidermidis*, pelo que, à terapêutica antibiótica inicialmente instituída, se associou vancomicina e rifampicina, assistindo-se a uma melhoria clínica progressiva.

Salienta-se que nesta altura a mãe referiu que a criança tinha nascido com um "quisto na cabeça", nunca valorizado; efectivamente palpava-se uma massa arredondada de 2/2 cm, mole, não dolorosa, sem sinais inflamatórios, sem tufo piloso, na linha média da protuberância occipital.

Transferida para Unidade Neurocirúrgica ao 17º dia de internamento, foi submetida a craniotomia para excisão da massa tumoral, que decorreu sem complicações, sendo o diagnóstico confirmado pelo exame histopatológico.

**Conclusões:** Numa meningite bacteriana, o isolamento de *Staphylococcus epidermidis*, organismo da flora cutânea habitual, deverá, para além da hipótese de contaminação, condicionar estudo imagiológico para exclusão de situação anatómica predispondo a infecção por este agente. Igual atitude se deverá ter nos casos de meningite recorrente ou por agente não habitual.

Salientamos a necessidade de incluir obrigatoriamente, no exame do recém-nascido, a observação e palpação das estruturas da linha média, incluindo face e crânio e a valorização das alterações encontradas. A mãe da doente sempre soubera que a criança tinha um "quisto"...

## EFEITOS ADVERSOS DO ACYCLOVIR ENDOVENOSO NUMA ENCEFALITE HERPÉTICA. UM CASO CLÍNICO

Gan C., Martinez S., Pimentel S., Estrada J., Calado E., Carvalho L.  
Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
VI Congresso Português de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001  
Workshop sobre Herpes  
Hospital FernandoFonseca, Junho de 2001 (poster premiado)  
Reunião Geral do Hospital,  
Lisboa, Junho de 2001

**Resumo: Introdução:** A encefalite herpética é uma doença com uma incidência anual entre 0,001-0,004‰, cuja morbidade e mortalidade podem ser alteradas com um diagnóstico precoce e imediata instituição de terapêutica com acyclovir endovenoso (ev). A pesquisa de ADN para vírus Herpes simplex (VHS) no líquido cefalorraquidiano (LCR) por PCR é importante quer no diagnóstico precoce quer na monitorização da eficácia terapêutica, que só deve ser suspensa após a sua negatização.

O acyclovir é um antivírico com eliminação essencialmente renal e, quando administrado por via ev tem uma ampla distribuição nos tecidos e fluidos corporais, atingindo altas concentrações no LCR e no encéfalo, o que lhe confere uma alta efectividade no tratamento desta entidade clínica. Apesar da sua eficácia e boa tolerância, há reacções adversas que podem surgir tais como: escaras no local da injeção, tromboflebites, alteração da função renal, hematológicas, gastrointestinais, e do sistema nervoso central, para as quais teremos que estar sempre atentos.

**Caso clínico:** Criança de 7 anos de idade, internada por quadro de febre, convulsões e alterações do estado de consciência, com hipótese diagnóstica de encefalite herpética confirmada posteriormente com detecção de ADN do VHS tipo 1 no LCR por PCR.

Iniciou terapêutica com acyclovir ( 30 mg/kg/dia) ev de 8/8 horas tendo-se observado uma melhoria clínica até ao oitavo dia de tratamento, data em que reaparece novamente a febre, escaras necróticas nos locais da perfusão, fotofobia e cefaleias que se foram agravando progressivamente, náuseas, vômitos, dores abdominais intensas, e no décimo nono dia de internamento aparecimento súbito de uma parestesia facial à esquerda de origem central. O TAC crânio-encefálico efectuado nesse dia excluiu complicações hemorrágicas e hidrocefálicas, pelo que se optou pela suspensão do acyclovir, dado que a pesquisa do ADN para VHS1 realizada ao décimo quarto dia era negativa.

Assistiu-se a uma regressão gradual de toda esta sintomatologia clínica encontrando-se sem alterações motoras mas com importantes alterações neuropsicológicas, nomeadamente mnésicas, do cálculo e da coordenação visuo-espacial esquerda, resultantes da sua encefalite herpética.

**Conclusões:** O acyclovir é o antivírico indicado na encefalite herpética e a duração do tratamento varia de duas a três semanas, sendo sempre monitorizado pela pesquisa de ADN viral devido as possíveis resistências do VHS.

Algumas das reacções adversas ao acyclovir podem ser confundidas com complicações evolutivas da própria encefalite, o que torna difícil o seu diagnóstico diferencial e atitudes terapêuticas.

## ENCEFALITE HERPÉTICA RESISTENTE AO ACICLOVIR - UM CASO CLÍNICO

Carvalho L., Gan C., Cabrita S., Silva R. T., Pereira A. L.

Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 - Departamento de Medicina

VI Congresso Nacional de Pediatria (poster)

Vila da Felra, Malo de 2001

Workshop sobre virus herpes, Hospital Fernando Fonseca (poster premiado)

Amadora, Junho de 2001

**Resumo: Introdução:** Foscarnet é um antivirico de largo espectro, inibindo todos os virus herpes humanos conhecidos. Representa uma alternativa terapêutica para as infecções por HSV resistentes ao aciclovir, necessitando de autorização especial, uma vez que sua introdução em Portugal, em 1996, contemplou apenas as situações de retinite por CMV em doentes com SIDA.

A droga tem uma boa difusão no LCR. Associa-se a efeitos secundários não negligenciáveis, nomeadamente toxicidade renal e hepática, convulsões, alterações iónicas com diminuição do  $Ca^{2+}$  e  $Mg^{2+}$ , e irritação local a nível do aparelho urinário.

**Caso clínico:** Criança de 12 anos, sexo masculino, com paralisia cerebral, microcefalia, epilepsia, e antecedentes de herpes labial recorrente, tratado com aplicação tópica de aciclovir. Sem imunodeficiência primária ou secundária conhecida, sendo de referir hepatite tóxica por valproato de sódio, à data do internamento.

Internado a 23/12/00 por alterações do estado de consciência, hemiparésia e paralisia facial direitas, desvio conjugado do olhar, conjuntivite purulenta, e no decurso do que lhe é diagnosticado queratite e encefalite herpéticas, mantendo terapêutica com aciclovir durante 23 dias. Ao 14º dia de internamento a PCR para HSV<sub>1</sub> no LCR é "border-line a negativa" (INSA). Repetida PL no final da terapêutica, a PCR é desta vez "francamente positiva" para HSV<sub>1</sub>, traduzindo resistência ao antivirico administrado. A criança é reinternada, mantendo terapêutica com Foscarnet durante 21 dias, com negatificação da PCR para HSV<sub>1</sub> no LCR.

A droga foi bem tolerada, sem agravamento da função renal ou hepática, sendo de referir alterações iónicas com diminuição do  $Ca^{2+}$  e  $Mg^{2+}$ , que reverteram com suplementação oral.

**Conclusões:** A PCR para o HSV é um exame importante na aferição da eficácia terapêutica nos casos de infecção grave por virus herpes simplex.

A resistência ao aciclovir é muito rara em crianças sem imunodeficiência, podendo existir eventualmente, uma relação com a aplicação recorrente de aciclovir tópico.

Foscarnet foi uma alternativa que se revelou eficaz, e cujos efeitos secundários descritos essencialmente em doentes com SIDA, não condicionaram no nosso doente, qualquer ajuste posológico ou interrupção.

## VIRUS EPSTEIN – BARR: INFECÇÃO EM PEDIATRIA

### REVISÃO CASUÍSTICA DE 10 ANOS (1991 – 2000) DA UNIDADE DE DOENÇAS INFECCIOSAS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Pereira A. L., Camacho C., Oliveira L., Nunes A., Baldaia J.  
Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
"Workshop virus herpes", Hospital Fernando Fonseca  
Amadora, Junho de 2001

**Resumo: Objectivo:** Avaliar as características clínicas e laboratoriais da infecção pelo vírus Epstein-Barr nos doentes pediátricos.

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes internados na Unidade de Doenças Infecciosas entre 1991 e 2000, com o diagnóstico de saída de Mononucleose Infecciosa (MNI). Excluímos desta revisão todos os doentes com clínica mas sem confirmação laboratorial por serologia ou monospot.

Como **conclusões** e reportando-nos à nossa série podemos afirmar:

- Nas crianças, apesar da maioria das infecções ser assintomática, a MNI foi responsável, nos 10 anos estudados, por 113 internamentos, o que corresponde à maior das séries a que tivemos acesso bibliográfico
  - O diagnóstico à entrada foi colocado em menos de metade dos casos, demonstrativo da atipia da infecção na criança; não há apenas polimorfismo dos mononucleares, há também um poliformismo clínico na criança, que atesta a necessidade inequívoca de testes específicos para um correcto diagnóstico definitivo.
  - A clínica condicionando internamento é mais frequente no sexo masculino, na raça branca, e no grupo etário igual ou abaixo dos 4 anos.
  - O principal motivo de internamento é a febre, com evolução superior a 8 dias em 60% dos casos.
  - A tríade clássica do síndrome mononucleósica: febre, faringite e adenomegalias esteve presente em 60% dos doentes, instalando-se progressivamente à medida que a criança cresce.
  - As grandes leucocitoses são apanágio das idades mais jovens; os doentes mais jovens com maiores leucocitoses são os que apresentam quadro clínico mais típico de MNI.
  - O monospot não tem grande interesse nas idades pediátricas, pela sua fraca sensibilidade neste grupo etário. O VCA IgM é o melhor indicador de infecção aguda.
  - A maioria dos doentes esteve internada entre 5 e 10 dias.
  - Em 48% dos doentes com exantema há uma relação directa com a toma de amoxicilina. Este valor é inferior à maioria das séries que aponta para uma relação de cerca de 80%.
- Ao contrário das outras séries consultadas, nesta revisão parece querer estabelecer-se um padrão sazonal com predomínio dos internamentos na Primavera e Verão.

## ADENITE CERVICAL A MICOBACTÉRIAS ATÍPICAS: 4 CASOS CLÍNICOS E DISCUSSÃO TEÓRICA

Camacho C., Figueiredo A. E., Cabrita S., Carvalho L.  
Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa, 2001

**Resumo:** A linfadenite cervical é uma situação frequente em Pediatria que coloca muitas vezes problemas de diagnóstico diferencial. São discutidas as suas causas, infecciosas e não-infecciosas. Na linfadenite de etiologia infecciosa focam-se as micobactérias atípicas. É dada uma visão histórica, referidos aspectos epidemiológicos, de classificação, clínica, diagnóstico, e em particular o diagnóstico diferencial com tuberculose, e orientações terapêuticas. São discutidas as orientações terapêuticas actuais.

São apresentados 4 casos clínicos que representam a experiência actual da Unidade de Doenças Infecciosas com este tipo de patologia. Todos eles se apresentaram com adenite cervical em fase subaguda ou crónica, e em três casos com supuração. Múltiplos esquemas terapêuticos haviam já sido experimentados sem sucesso: antibióticos, antibacilares, cauterização com nitrato de prata e cirurgia. Os exames complementares de diagnóstico não mostraram alterações significativas: estudo radiológico do tórax sem alterações, intra-dermo reacção de Mantoux negativa e exames bacteriológico e micológico negativos. Exame cultural para micobactérias atípicas em curso. Sob terapêutica com claritromicina, a evolução clínica foi para a redução das dimensões da adenite e da lesão cutânea, com formação de fibrose indolor.

A linfadenite a micobactérias atípicas é um diagnóstico a considerar sempre que se verifique uma evolução longa com recidivas e com um bom estado geral, um Rx tórax normal e uma prova tuberculínica não reactiva, pesquisa de BK negativa e exames bacteriológico e micológico negativos, e a não resposta aos antibióticos habituais e tuberculostáticos.



## PFAPA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Pereira A. L., Pereira S., Figueiredo A., Cabrita S.  
Unidade de Doenças Infecciosas - Serviço 2 - Departamento de Medicina  
VI Congresso Nacional de Pediatria  
Santa Maria da Feira, Maio de 2001  
Reunião Clínica do Serviço 2  
Lisboa, 2001

**Resumo:** K. N., 20 meses, natural e residente em Tirana, Albânia. A história familiar e os antecedentes pessoais são irrelevantes. A doença actual tem início aos 6 meses, altura em que inicia quadro clínico caracterizado por episódios recorrentes de febre alta, de 28 em 28 dias e com a duração de 5 dias, início e fim súbitos, estando assintomático inter-crisis. É internado num episódio febril. Transmite sensação de doença, com prostração, apresentava orofaringe hiperemiada, sem exsudado, aftas em pequeno número na mucosa jugal, adenomegalias cervicais bilaterais de consistência mole, e "ponta" de baço, sem outras alterações.

Laboratorialmente apresentava leucocitose com neutrofilia (12490 Gb, 76,4% de neutrófilos) PCR 8,4mg/dl e VS de 59mm. A função renal, hepática, electroforese e imuno-electroforese das proteínas plasmáticas, incluindo Ig D, e urina tipo II não revelaram alterações, assim como a radiografia de tórax e a ecografia abdominal, renal e pélvica.

Foi excluída patologia infecciosa bacteriana (hemoculturas, urinoculturas, coproculturas, mielocultura, cultura do exsudado naso-faríngeo, TASO, intradermo-reacção de Mantoux, VDRL, Widal, Huddleson, serologia para *Brucella* sp, *Rickettsia* sp, *Leptospira*, *Listeria* e *Borrelia*), viral (serologia para VHA, VHB, VHC, VEB, CMV, VIH<sub>1</sub> e VIH<sub>2</sub>) e parasitária (exame parasitológico de fezes, serologia para *Toxoplasma gondii*, e pesquisa de *Leishmania donovani* na medula óssea). Foi excluída patologia imunológica (C3, C4, CH50, CIC,  $\beta$ 2-microglobulina, ANA, ANCA, RA test, Ac anticardiolipina, estudo das populações linfocitárias séricas e medulares). Foi excluída patologia neoplásica (mielograma, TC tóraco-abdominal, e ainda biópsia ganglionar que foi inconclusiva). A pesquisa de substância amiloide na gordura subcutânea abdominal foi negativa, e a observação por oftalmologia e cardiologia não revelou quaisquer alterações.

O episódio febril e sintomas acompanhantes regrediram após 5 dias, com normalização do hemograma, VS e PCR. À data da alta foi prescrito prednisolona oral 2mg/Kg no 1º dia de crise, com aumento do período inter-crisis e diminuição da duração e gravidade das crises.

**Discussão:** O síndrome PFAPA (Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis and Adenitis) foi descrito em 1987. A etiologia é desconhecida. Caracteriza-se por episódios recorrentes, com 4-6 semanas de intervalo, de febre alta, estomatite aftosa, faringite e adenomegalias cervicais, sendo que a única alteração detectada a nível laboratorial é leucocitose, neutrofilia, VS e PCR elevadas. Cada episódio tem a duração de 4/5 dias e regride espontaneamente. Os sintomas iniciam-se antes dos 5 anos de idade, tornam-se menos frequentes à medida que a criança cresce, não havendo repercussão no desenvolvimento estatural-ponderal ou psico-motor.

Dado o reduzido número de casos descritos, o desconhecimento, na altura, de outro caso a nível nacional, e a observação de uma única crise, fomos obrigados a um diagnóstico de exclusão exaustivo, apesar do diagnóstico diferencial se fazer essencialmente com outros síndromas febris periódicos com início na infância, nomeadamente: Febre Mediterrânea Familiar, síndrome de Hiper-IgD e neutropénia cíclica.

No entanto, a apresentação é suficientemente típica, para que se possa fazer um diagnóstico exclusivamente clínico, sendo possível que esta situação seja mais frequente do que se admite, só que muitas vezes sub-diagnosticada.



**SERVIÇO DE NEUROLOGIA**DIRECTOR: Dr<sup>a</sup> Karin S. Dias**Introdução**

O Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia é constituído por cinco médicos, sendo um Chefe de Serviço Hospitalar, com funções de Director de Serviço, e quatro Assistentes Hospitalares (3 já graduados).

No ano de 2001 os médicos do Serviço fizeram 3.938 consultas, das quais 829 foram primeiras (21%). No mesmo ano deram apoio a 496 episódios de internamento de crianças com patologia neurológica ou com complicações neurológicas de doenças médicas ou cirúrgicas. Dos doentes apoiados, 30% eram doentes do foro neurocirúrgico.

Esta actividade assistencial deixa pouco tempo para actividades científicas, sobretudo no respeitante à investigação e à publicação de artigos originais. Mesmo assim, participaram em 26 comunicações fora do Hospital, 4 das quais em Congressos Internacionais, publicaram 3 artigos em Revistas estrangeiras de renome e têm ainda um artigo aceite para publicação numa Revista portuguesa e outro enviado para publicação em outra Revista estrangeira.

Foram responsáveis por 5 reuniões clínicas do Serviço 2, por uma do Serviço 1 e por outra do Departamento de Medicina do HDE.

Participaram ainda no ensino pré-graduado e pós-graduado

Têm em curso 3 projectos de investigação internacionais, dois clínicos e um ensaio terapêutico, terminado em finais de 2001.

Os trabalhos aqui resumidos representam, assim, apenas uma parte dos trabalhos efectuados pelo Serviço, o que indica mais a falta de tempo para escrever os resumos para o Anuário do que uma falta de produtividade real.

Karin Dias

## MOVIMENTOS INVOLUNTÁRIOS RÍTMICOS DAS PERNAS RELACIONADOS NO TEMPO COM O CICLO RESPIRATÓRIO

Leal A.J.R.\*, Calado E.\*\*

\*Serviço de Neurologia do Hospital Fernando da Fonseca

\*\*Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia  
Pediatric Neurology, 2001; 25:405-408.

**Resumo:** Movimentos involuntários rítmicos das pernas é uma condição clínica rara de que se desconhece a localização dos geradores. Neste artigo o caso de uma criança de 3 anos com esta sintomatologia é descrito, contendo importantes elementos para determinar a origem da actividade anómala.

Na idade de 7 meses a criança, previamente saudável, iniciou movimentos rítmicos, contínuos e de baixa frequência, de flexão-extensão dos membros inferiores. Os movimentos persistiam noite e dia, interferindo de modo significativo com a aquisição da marcha, que só foi conseguida com 2 anos e quatro meses. O desenvolvimento cognitivo foi normal (avaliado pelo teste de Desenvolvimento Mental de Griffiths).

O exame neurológico revelou somente ausência de reflexo da marcha automática no período neonatal.

Um estudo poligráfico EEG/EMG efectuado aos 2 anos e 9 meses revelou actividade electromiográfica rítmica nos membros inferiores com uma frequência de 0,5 Hz. Um estudo poligráfico mais completo na idade de 3 anos e 10 meses, revelou diminuição da frequência dos movimentos para 0,35 HZ e demonstrou sincronização dos mesmos com os movimentos respiratórios. Foi também evidenciada a persistência dos movimentos durante as fases do REM e não-REM do sono.

Uma Ressonância Magnética encefálica revelou a existência de alteração do sinal a nível da protuberância e bulbo superior, na sequência T2.

Globalmente os diversos estudos demonstraram a existência de movimentos rítmicos dos membros inferiores sincronizados com o ritmo respiratório, num doente com uma lesão do tronco na proximidade do centro respiratório. Postula-se a localização do gerador dos movimentos a nível do tronco cerebral.

## WHY THE OCCURRENCE OF OPEN SPINA BIFIDA IS STILL SO RELEVANT? THE RECENT EXPERIENCE OF A PORTUGUESE SPINA BIFIDA CENTER

Calado E, Loff C, Castelo L

Núcleo de Spina Bífida - Hospital Dona Estefânia

45th Annual Meeting of the Society for Research into Hydrocephalus and Spina Bífida

Uppsala, Suécia, 27-30 de Junho de 2001.

Eur J Pediatr Surg 2001;11 (Suppl I):S48-S49

**Introduction:** Spina Bífida(SB) incidence has greatly decreased in the occidental countries. The generalization of prenatal diagnosis, with the possibility of pregnancy interruption, is one of the major causes, in association with the improvement of socio economic conditions and periconcepcional intake of folic acid. Portugal has been following the same tendency, with a fall of incidence from 0.5 to 0.2/1000 in the last ten years. However in our Center we have received 41 newborn SB babies, in the last 6 years. Our objective is to identify the main causes why these pregnancies occurred and evolved in order to propose some preventive strategies.

**Methods:** Our multidisciplinary team collected data from all the SB newborns referred from 1995 to 2000. For comparison of the results to the general population, we have used the binomial test from the statistical package SPSS Win.

**Results:** Consanguinity, familiar occurrence of SB, abnormal prenatal history and folic acid prenatal intake were not reported. A low socioeconomic status was found in 54% of the families; 19.5% were adolescent mothers and 17% single mothers. In 28 surveyed pregnancies, only in one case was prenatal diagnosis made in the first 5 months. In the other 27 cases the diagnosis was made too late or not made, in spite of an average of 4 prenatal ultrasound scans in each pregnancy.

**Conclusions:** Low socio-economic conditions and adolescent pregnancy population were identified as risk factors of SB occurrence ( $p < 0,01$ ). Our Social and Health Services must develop targeted strategies to cover these vulnerable people. The high occurrence of false negative fetal ultrasounds, demands for an effective surveillance of the quality of human and technology resources by the Health Authorities and Medical Council.

## ESCLEROSE TUBEROSA – CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE NEUROLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA (1983 – 2000)

Dias A.I., Calado E., Vieira J.P., Dias K.  
Serviço de Neurologia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia  
13º Encontro Nacional de Epileptologia – Liga Portuguesa contra a Epilepsia  
Coimbra, Março de 2001 (poster)

**Resumo:** A Esclerose Tuberosa (E.T.) pertence ao grupo dos síndromas neurocutâneos ou facomatoses, que constitui um grupo heterogéneo de afecções congénitas, envolvendo estruturas derivadas da neuroectoderme embrionária.

Descrita em 1880 por Bourneville, a E.T. é uma doença autossómica dominante, sendo esporádica em cerca de 60% dos casos. A sua prevalência é de 1 para 9 000 nados-vivos e a incidência varia entre 1/10 000 e 1/100 000.

A E.T. afecta múltiplos órgãos, sobretudo o sistema nervoso central e a pele. Não existe nenhum sinal patognomónico. Salientam-se, pela frequência e importância clínica, a epilepsia, o atraso mental, as alterações displásicas ou neoplásicas em múltiplos órgãos e as alterações cutâneas (manchas despigmentadas e adenoma sebáceo, entre outras).

Foram identificados 2 genes responsáveis pela E.T.: TSC1 (cromossoma 9q34) que codifica a proteína hamartina e TSC2 (cromossoma 16p13.3) que codifica a proteína tuberina. Estas proteínas modulam a diferenciação celular, a supressão tumoral e a sinalização intra-celular, levando a sua desregulação a um potencial de crescimento celular excessivo. A identificação destes genes revela-se fundamental para o aconselhamento genético e a melhor caracterização do papel daquelas proteínas poderá originar novas perspectivas terapêuticas para a E.T..

No nosso Serviço foram seguidos 13 doentes, entre 1983 e 2000, 6 do sexo masculino e 7 do sexo feminino, com idade actual compreendida entre os 8 meses e os 17 anos (média: 8.8 anos). A história familiar é positiva em 4 (30.8%). A idade de diagnóstico ocorreu no período pré-natal em 3 casos, entre 1 e 12 meses em 3, entre 1 e 3 anos em 4 doentes e entre os 4 e os 11 anos em 3 doentes. O tempo de follow-up variou entre 4 meses e 17 anos (média: 6 anos e 4 meses). Todos efectuaram exames imagiológicos (TAC e/ou RMN crânio-encefálica). 12 doentes (92.3%) evidenciam lesões cutâneas (manchas hipomelânicas e/ou adenoma sebáceo); 4 doentes (30.8%) têm lesões renais de natureza quística. 5 casos (38.5%) cursaram com rabdomiomas cardíacos, 3 dos quais com diagnóstico pré-natal. 9 doentes apresentam atraso mental (69.2%). A epilepsia surgiu em 12 casos (92.3%), 4 deles com Síndrome de West. Em 5 casos as crises iniciaram-se antes do 1º ano de vida e em 2 casos entre os 2 e 3 anos. As crises mais frequentes são as parciais complexas (9 casos). A epilepsia foi refractária em 4 casos (33.3%). O electroencefalograma apresentou alterações focais em 7 casos e multifocais em 5.

Todos os doentes apresentaram nódulos subependimários. Todos os doentes (excepto 1 que apenas efectuou TAC) tinham hamartomas cerebrais, variando o número entre 2 e mais de 30. Em 7 doentes identificaram-se hamartomas subependimários na região dos buracos de Moro, mas apenas num houve evolução para astrocitoma de células gigantes, com necessidade de cirurgia. Dos 7 doentes com atraso mental severo, 4 tiveram Síndrome de West e 5 têm epilepsia refractária. Apenas 1 doente com atraso mental importante nunca teve crises epilépticas. Todos os doentes com atraso mental severo (7) têm hamartomas cerebrais nos lobos frontais. Todos os doentes com epilepsia de difícil controle (6) têm hamartomas cerebrais muito numerosos. Não foi possível estabelecer uma correlação entre as alterações electroencefalográficas e as lesões observadas nos exames imagiológicos. Salienta-se a importância do aconselhamento genético.

## DOENÇA CEREBROVASCULAR NA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES

\*Calado E, \*\*Braga L, \*\*Candeias F, \*\*Caeiro L, \*\*\*Duarte J, \*\*\*\*Ribeiro J

\*Serviço de Neurologia Pediátrica; \*\* Unidade de Hematologia Hospital Dona Estefânia;

\*\*\*Centro de Ressonância Magnética de Caselas, Lisboa; Hospital de S. José, Lisboa.

Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria,

Matosinhos – 19 e 20 de Janeiro de 2001

Congresso Português de Neurologia de 2001

Lisboa, Novembro de 2001

**Introdução:** Os acidentes vasculares cerebrais (AVC) afectam cerca de 10% das crianças com Anemia de Células Falciformes (ACF). A taxa de recorrência varia entre 46-90%, na ausência de terapêutica preventiva; quando esta é instituída reduz a recorrência a menos de 10%. A prevenção do primeiro infarto clínico, causa habitual de sequelas importantes, tem vindo a ser motivo de intensa investigação. O uso de Doppler transcraniano (DTC) permite detectar alterações no fluxo arterial, associadas a risco de AVC subsequente (velocidade média > 190 cm/seg ou <70 cm/seg numa grande artéria cerebral). A sua utilização periódica, nos portadores de HbSS, poderá contribuir para a prevenção tanto do primeiro AVC como da sua recorrência. Os infartos silenciosos cerebrais, postos em evidência pela RMN, afectam cerca de 17% de doentes com ACF e poderão explicar as alterações cognitivas, reveladas por testes neuropsicológicos, em doentes assintomáticos. Estes testes podem ser um bom contributo para determinar a extensão e progressão da doença cerebrovascular clínica e subclínica, na população com ACF.

**Objectivo:** Avaliar a repercussão neurológica, neuroimagiológica, neurovascular e neuropsicológica da ACF num grupo de crianças seguidas no HDE.

**Material e Métodos:** 25 crianças com ACF, com idades compreendidas entre os 7 e os 16 anos. Duas haviam sofrido AVC anterior sendo as restantes 23 assintomáticas. Todas elas foram submetidas a exame neurológico, RMN encefálica, DTC e avaliação neuropsicológica.

**Resultados:** O exame neurológico revelou alterações apenas nos 2 doentes com AVC prévio. Dos 23 doentes assintomáticos 10 apresentaram na RMN lesões compatíveis com infartos silenciosos. O DTC foi positivo em 4 casos, todos eles com lesões na RMN. Os testes neuropsicológicos mostraram alterações em 14 crianças com ACF, 7 delas com infartos silenciosos.

**Discussão e conclusões:** Neste estudo 40% dos doentes apresentam infartos silenciosos na RMN. O DTC foi normal na maioria dos doentes com infartos silenciosos, o que está em desacordo com a investigação mais recente. A avaliação neuropsicológica confirmou-se como contributo importante na detecção da doença neurovascular assintomática. A validade de cada um destes métodos e a associação mais vantajosa para a instituição duma terapêutica preventiva serão objecto de discussão.

## DISTROFIA MUSCULAR DA CINTURA DOS MEMBROS - UM CASO CLÍNICO

Leite M.\*, Paulino E.\*, Vieira J.P., \*\*, Conde Blanco J.\*

\* Consulta de Pediatria Médica - Hospital de Dona Estefânia

\*\* Serviço de Neuropediatria - Hospital de Dona Estefânia.

VI Congresso Português de Pediatria

Santa Maria da Feira, 17 a 19 de Maio de 2001 (Poster)

**Resumo: Introdução:** As Sarcoglicanopatias são Distrofias Musculares da Cintura dos Membros autossômicas recessivas responsáveis por 2 a 3 % das distrofias musculares e resultam de mutações dos genes que codificam as proteínas do complexo distrofina-glicoproteínas (incluindo a alfa, beta, gama e delta sarcoglicanoproteínas) das quais depende a integridade da parede da célula muscular. Em meados dos anos 90, as investigações da genética molecular forneceram um importante contributo para a identificação das alterações genéticas subjacentes e consequente classificação clínico-molecular.

**Caso clínico:** Criança de 6 anos de idade sexo masculino, raça caucasiana, filho de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos, sem antecedentes familiares de patologia neuromuscular conhecida, IIIIG IP, fruto de gravidez de termo, vigiada e com ecografias sem alteração dos movimentos fetais, AIG, sem patologia perinatal, com adequado desenvolvimento psico-motor, seguido em consulta de ortopedia por "marcha em bicos-dos-pés", referenciado à Consulta de Pediatria Médica por elevação dos valores de transaminases séricas (AST 436 IU/L e ALI 692 111(L) sem parâmetros laboratoriais de infecção ou alteração dos valores de bilirrubina total e directa, fosfatase alcalina, gamaGT e serologias para VHA e VHB negativas.

Nos exames complementares realizados posteriormente mantiveram-se estes valores, não sendo identificadas outras alterações com excepção de CPK total 14.023 IU/L (com CPK MB 140 IU/L) e LDH 3.711 IU/L. Estas alterações levantaram a hipótese de miopatia. Foram identificadas posteriormente discretas alterações neurológicas (Manobra de Gowers duvidosa, discreta lordose lombar, aumento do volume dos músculos gêmeos e limitação da dorsiflexão bilateral e simétrica dos pés). O estudo de genética molecular e a biópsia muscular (com estudo imunocitoquímico) conduziram ao diagnóstico de Distrofia Muscular da Cintura dos Membros tipo 2C (LGMD 2C ou gamasarcoglicanopatia) que é a forma mais grave de distrofias musculares autossômicas recessivas. Possui prognóstico reservado apesar da ausência de manifestações sistémicas associadas.

**Conclusão:** A elevação prolongada de transaminases séricas é geralmente atribuída a doença hepática, no entanto, pode ocorrer em doenças extra-hepáticas incluindo patologia dos músculos esqueléticos.

Apesar de terem sido descritos outros casos cujo diagnóstico surgiu na sequência de alterações laboratoriais, na maioria dos casos o diagnóstico é realizado mais tardiamente após o início de sintomatologia.



## PANENCEFALITE ESCLEROSANTE SUBAGUDA. ANÁLISE DE 11 CASOS. AVALIAÇÃO DA EVOLUÇÃO CLÍNICA E TERAPÊUTICA UTILIZADA

Vieira J.P.\*, Nunes S.\*\*, Telles L.\*\*, Calado E.\*, Dias K.\*

\*Serviço de Neurologia - Hospital de Dona Estefânia.

\*\*Serviço de Pediatria - Hospital Fernando Fonseca.

Reunião da Sociedade Espanhola e da Sociedade Portuguesa de Neurologia Pediátrica  
Palma de Maiorca, 1 e 2 de Junho de 2001

**Resumo:** Analisamos a evolução clínica e a terapêutica de 11 casos de PEES, seguidos desde 1987. Os dados foram recolhidos da consulta dos processos e de entrevista directa com os familiares. Os doentes foram classificados, com base nestes dados, de acordo com a Escala de Risk e Haddad e com o Neurologic Disability Index (NDI). A terapêutica consistiu em isoprinosina (9 doentes), isoprinosina com interferon-alfa intraventricular (1 doente) e isoprinosina com beta-interferon subcutâneo (1 doente). De acordo com o NDI os casos foram classificados como de evolução aguda (3) e subaguda (8). O tempo decorrido até atingir o estadio 2c da classificação de Risk foi entre 3 e 16 meses. A idade em que ocorreu sarampo foi precoce (<18 meses em 7 casos; nos restantes aos 3 e aos 6 anos). O intervalo entre sarampo e PEES foi entre 3 e 10 anos, em média de 6.1 anos. Nos 2 casos mais recentes, em que foi usada terapêutica com interferon, a evolução clínica foi desfavorável, não se tendo obtido estabilização ou melhoria clínica. Não ocorreram efeitos adversos major destas terapêuticas. O número de casos tratados não permite retirar contudo conclusões acerca da eficácia desta terapêutica. Os dados disponíveis apontam contudo para a necessidade de iniciar o tratamento o mais cedo possível, e que a resposta é improvável se o doente atingiu o estadio 2c. Da análise dos nossos casos e da comparação com os dados da literatura verificamos que os nossos casos com sarampo em idade mais precoce tiveram menor tempo de evolução até ao estadio 2c. Não encontramos nenhum caso com evolução crónica, ou com remissão prolongada e o número de casos agudos é maior que o referido na literatura. No período de seguimento faleceram 4 doentes e não dispomos desta informação relativa a 1 caso. A sobrevivência média foi semelhante ao descrito na literatura.

## O SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE NA PRÁTICA NEUROPEDIÁTRICA PORTUGUESA

Calado E

Serviço de Neurologia Pediátrica – Hospital Dona Estefânia

XXVIII Reunión de la Sociedad Española Pediátrica y I Reunión Conjunta de la Sociedad Española de Neurologia Pediátrica y de la Sociedade Portuguesa de Neurologia Pedlátrica.

Palma de Maiorca, 1 e 2 de Junho de 2001

**Resumo:** O Síndrome de Gilles de la Tourette (SGT) é uma doença neurocomportamental caracterizada por tiques crónicos, motores e vocais, habitualmente de difícil controlo terapêutico. A prevalência na criança e no adolescente chega, nalguns estudos, a ser 10 vezes superior à do adulto, pelo que devia ser uma patologia relativamente comum em Neurologia Pediátrica (NP). O objectivo deste estudo foi averiguar a frequência do GLT na nossa actividade neuropediátrica e qual a terapêutica mais utilizada. Realizou-se um inquérito aos 27 neuropediatras portugueses, todos eles efectuando consultas de Neuropediatria geral, a nível hospitalar ou privado. Nove clínicos não seguiam nenhum caso de GLT nas suas consultas e os restantes identificaram 66 crianças, sendo 49 do sexo masculino. Nenhuma delas havia sido medicada previamente com metilfenidato. Em cerca de 2/3 dos casos foram referidos antecedentes familiares de tiques ou doença obsessiva-compulsiva (DOC). As dificuldades de atenção com hiperactividade, a DOC e as dificuldades escolares foram a comorbilidade mais frequentemente assinalada. A terapêutica mais comum foi o pimozide (26 casos), a clonidina (12) e o haloperidol (8); o uso da respiridona foi referido em 4 casos e o tiapride, baclofen e as técnicas de relaxamento não foram além de 2 casos, cada. Não existe nenhuma experiência com o uso da toxina botulínica.

Este inquérito veio demonstrar uma prevalência inesperadamente baixa de SGT na clínica neuropediátrica em Portugal (prevalência mínima esperada: 1000 casos), o que faz supôr que só nos são referidos os casos mais graves e que mesmo muitos destes serão seguidos pela Psiquiatria ou pelos neurologistas de adultos, no caso dos adolescentes. Quanto à terapêutica, o pimozide é a droga mais utilizada. A limitada experiência pessoal da maioria dos neuropediatras, relativamente ao SGT, poderá ser responsável pela escassa inovação terapêutica verificada neste síndrome. Uma ou duas consultas multidisciplinares de referência para o GLT, a nível nacional, e onde seja possível um seguimento longitudinal, será provavelmente a resposta mais adequada para este tipo de doentes.

## ABORDAGEM LATERAL DO BAÇO NAS ESPLENECTOMIAS POR VIA ABERTA

Pinto Duarte M., Castro M., Borges C., Sá Couto H.  
Serviço de Cirurgia Pediátrica - Departamento de Cirurgia  
XIV Congresso da Sociedade Portuguesa de Cirurgia (Poster)  
Lisboa, Março de 2001.

**Resumo: Introdução:** A esplenectomia total em idade pediátrica tem indicação terapêutica em doenças hematológicas com ou sem sequestração esplénica. A incisão "standard" é a transversa supra-umbilical ou subcostal esquerda. Nos últimos anos, uma abordagem lateral da parede abdominal, poupando o músculo recto, com afastamento sem secção dos músculos grande oblíquo e transverso do abdómen, começou a ser utilizada.

**Objectivo :** Comparar 2 abordagens diferentes para a esplenectomia por via aberta .

**Tipo de estudo :** Retrospectivo.

**População e métodos :** O estudo incidiu sobre 10 esplenectomias realizadas entre Julho/1998 e Setembro/2000 ( 2 anos 3 meses ) . A série inclui 5 rapazes e 5 raparigas, com uma idade média de 4,55 anos (32 meses-8 anos). As indicações incluíram : estercitose hereditária (n=4), drepanocitose (n=3), talassodrepanocitose (n=2) e deficiência da hexoquinase (n=1). A técnica utilizada foi a abordagem lateral, com a criança em decúbito lateral direito, com a incisão começando no bordo externo do músculo recto, prolongando-se até à 11<sup>a</sup> costela.

Esta série, foi comparada com uma série anterior de 10 esplenectomias por via clássica (transversa supra-umbilical ou subcostal).

**Resultados :** As 2 séries são homogéneas, em relação à distribuição por sexo, raça, idade, patologia, volume e peso do baço. Não houve complicações intra e post-operatórias, nas 2 séries. O tamanho médio da incisão foi de 8,25 cm (7,5-9,5 cm), na série da abordagem lateral e de 16,9 cm (14-20 cm), na via clássica. A duração média do tempo de cirurgia, foi de 56' (45' – 75'), na série da abordagem lateral, e de 93,5' (75'-120'), na série da via clássica . A duração média de internamento foi de 57,6 h. (48-96 h.), na série da abordagem lateral; e de 117,6h (96-144 h.), na série da via clássica. A analgesia no post-operatório foi feita com paracetamol exclusivamente, na série da abordagem lateral, e necessitou de ser complementada com metamizol, em 6 crianças da série da via clássica.

**Conclusões:** A abordagem lateral permite um acesso directo ao baço, através duma incisão de menores dimensões. Esta abordagem ofereceu vantagens, reduzindo o tempo cirúrgico, a duração de internamento, com menor dor no post-operatório e melhor resultado estético.

**SERVIÇO DE CIRURGIA**

DIRECTOR: Dr. Henrique Sá Couto

## LANDAU-KLEFFNER SYNDROME: SOME PECULIARITIES ABOUT A CASE

Calado E, Leal A, Moreira A, Dias A.I.  
Serviço de Neurologia Pediátrica – Hospital Dona Estefânia  
4th Congress of the European Paediatric Neurology Society (EPNS)  
Baden-Baden, Alemanha, 12-16 de Setembro de 2001

**Resumo:** Landau-Kleffner syndrome (LKS) or acquired epileptic aphasia with auditory verbal agnosia, is a rare disorder with a not yet well defined natural history model. The overall recognised features of LKS are: 1) Loss of language and speech after these were acquired, in children aged 18 months to 13 years, most often from 4 to 7 years. 2) Seizures in 80% of the patients. 3) EEG unilateral or bilateral centro-temporal discharges in wakefulness activated by sleep and/ or electrical status epilepticus in sleep (ESES). 4) Behaviour disturbances ranging from hyperactivity, temper outbursts, withdrawn and even autistic regression. The disordered behaviour seem to be strongly associated with frontal discharges in wake EEG.

The treatment is controversial. Antiepileptic drugs seem not be useful in aphasia recovery, steroids are claimed to have some success as well multiple subpial transection. Anecdotal cases were reported about a good result from the use of ketogenic diet or intravenous immunoglobulin.

We report a case that raised some problems of differential diagnosis. It doesn't fill the strict EEG criteria of LKS, disruptive behaviour and regression were the most striking clinical features and the association between steroids and intravenous immunoglobulin seemed to be the most useful in clinical and EEG improvement.

## LIMB-GIRDLE MUSCULAR DYSTROPHY WITH GAMMA SARCOGLYCAN C283Y MUTATION IN 14 GYPSY FAMILIES IN PORTUGAL

Moreno T., Calado E., Evangelista T., Fineza I., Levy Gomes A., Santos M., Santos R., Vieira J.P.  
Hospital de Santa Maria, Lisboa - Hospital de Dona Estefânia, Lisboa - Hospital Pediátrico de Coimbra - Hospital Maria Pia,  
Porto - Instituto de Genética Médica, Porto  
Congresso da Sociedade Europeia de Neurologia Pediátrica  
Baden-Baden, Alemanha - 13 a 15 de Setembro de 2001

**Introduction:** Limb-girdle Muscular Dystrophy (LGMD) in gypsies is caused by a C283Y mutation in the gammasarcoglycan gene. It has been presented by previous studies as an homogeneous phenotype with distinctive clinical features.

**Methods:** Data was collected from different neuropediatric units around Portugal, regarding gypsy patients with LGMD2C (all C283Y mutations).

**Results:** Fifteen patients (3 boys, 12 girls, mean age 11,2 years) from 14 families. Mean age at onset was 5 years. The group of patients (four) who began symptoms before age 4 lost ambulation between 8 and 11 years, confirming the correlation between age at onset and severity. In seven patients who could recall onset of walking, mean age was 16,28 months. Presenting features were toe-walking in 4/14 (3 have already lost ambulation), frequent falling in 8/14, and difficulty in climbing stairs 6/14. Clinically progressive pelvic weakness preceded shoulder involvement and all patients presented calf hypertrophy. Although most had a severe Duchenne-like evolution, 28,6% had a more benign course (clinical gravity classified according Walton scale). One child, now aged 12 months had a diagnosis during the first year based only on high CK level and ethnia. Six patients were not submitted to muscle biopsy, only genetic studies.

**Conclusions:** We conclude that our gypsy population presents an homogeneous phenotype too and believe that in these patients genetic studies aimed at gammasarcoglycan C238Y mutation should be regarded as first line assessment and that more invasive procedures (like muscle biopsy) could be postponed.

## DOENÇAS MÉDICAS/NEUROLÓGICAS QUE PODEM MANIFESTAR-SE COM SINTOMAS PSIQUIÁTRICOS

Vieira J.P.

Serviço de Neurologia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia

Curso satélite da Reunião do Anuário do HDE

Lisboa – 22 e 23 de Outubro de 2001

**Resumo:** Na criança um episódio de agitação psicomotora pode ter múltiplas causas. Pode ocorrer num contexto estritamente psiquiátrico (episódios de descontrolo nas perturbações ansiosas, nas perturbações de conduta, em algumas crianças com «défice de atenção-hiperactividade») mas também pode ser a manifestação de uma disfunção cerebral orgânica mais ou menos oculta.

Acresce que, nas crianças mais pequenas, nas crianças com défice cognitivo ou com graves perturbações do comportamento prévias (ex. Autismo) devido ao menor potencial para comunicar verbalmente, há que considerar na abordagem clínica a possibilidade de uma doença não neurológica, em particular se pode existir uma sintomatologia dolorosa (abdominal, ORL, músculoesquelética, etc)

É em geral prudente considerar vários diagnósticos alternativos ao diagnóstico puramente psiquiátrico que sejam plausíveis no contexto clínico.

Agitação psicomotora e delírio (com ou sem alucinações) podem estar presentes em numerosas situações de disfunção cerebral orgânica. É necessário sublinhar, como já referimos antes que na criança com reduzida ou nula linguagem verbal o conteúdo mental é inacessível ao observador e depende apenas da observação do comportamento. Agitação não provocada, reacções emocionais inapropriadas, em geral de sofrimento, perturbações do sono, são observáveis e relatadas pelos pais como inabituais para a criança. Mesmo na criança com capacidade de expressão verbal o delírio é menos sistematizado e complexo que num adulto e sujeito a modificações no decurso do tempo. Alucinações podem ou não ocorrer. É importante salientar que alucinações visuais não são habituais no contexto das psicoses funcionais e sugerem disfunção cerebral orgânica.

Outros critérios são também importantes na distinção entre um delírio com causa orgânica e o das psicoses funcionais. Sugere uma causa orgânica:

- a presença de desorientação auto e alopsíquica;
- uma importante perturbação da atenção e da memória;
- flutuações significativas;
- e a coexistência de outros sinais de disfunção cerebral: alteração da vigília, ataxia, nistagmo, sinais neurológicos focais ou de hipertensão intracraniana, convulsões.

As causas de uma encefalopatia com agitação e delírio são múltiplas e limitaremos esta abordagem apenas aos dados de anamnese e exame objectivo, algumas causas seleccionadas e alguns aspectos do diagnóstico dependentes de exames complementares.

## AUTISMO – BASES BIOLÓGICAS

Vieira J.P.

Serviço de Neurologia - Hospital Dona Estefânia

Curso sobre Autismo- Programas de Intervenção do CEACF

Amadora, 20 de Novembro de 2001

**Resumo:** Autismo define-se como uma situação com início na infância precoce com deficiente interacção social, deficiente comunicação verbal e não verbal e restrição do repertório de actividades e interesses. 30% dos indivíduos autistas têm um QI>70 e, em 1 a 2% há uma evolução favorável na integração escolar social e profissional. O QI verbal é em geral menor que o QI realização.

A «Teoria da mente» é uma das mais influentes teorias psicológicas no autismo:

- Incapacidade de reconhecimento do outro;
- Inadequado reconhecimento de si próprio.

Nos estudos de indivíduos autistas acumularam-se evidências de disfunção do lobo frontal, temporal, temporo-occipital.

Factores Genéticos estão implicados no autismo como sugerem a maior incidência na mesma família e os estudos de gémeos, com maior incidência em gémeos homocigóticos.

Da avaliação neurológica verifica-se epilepsia (10% dos casos), alterações no EEG (50% de casos) e, múltiplas alterações em estudos de imagem.

Estudos de autópsia, revelaram anomalias descritas sobretudo no lobo temporal e no cerebelo.

Coexiste sintomatologia do espectro autista em numerosas doenças médicas com repercussão neurológica: X-frágil, esclerose tuberosa, espasmos infantis, epilepsia temporal e frontal, etc



## SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA

DIRECTOR: Prof. Dr. José Rosado Pinto

### Introdução

Mais uma vez e agora integrado na Comemoração dos 125 anos da Inauguração do Hospital de D. Estefânia realiza-se a reunião do Anuário do Hospital D. Estefânia.

Iniciativa pioneira e louvável que permite expor perante a Instituição o que produzem a nível científico os diversos Serviços da área médica do Hospital, sem preocupações de confronto ou de aferição de qualidade ou quantidade, ele retrata com fidelidade a maior ou menor expressão desta área importantíssima de prestação médica das Instituições hospitalares vocacionadas para a formação.

A especialidade de Imunoalergologia essencialmente dirigida para a área médica de ambulatório tem a vantagem de possuir um grupo alargado de clínicos jovens e um número de internos (presentemente 10) que asseguram uma dinâmica de investigação que permite um conjunto de apresentações científicas nacionais e internacionais de bom nível científico. É com muita satisfação que o Serviço tem no seu currículo nos últimos 2 anos, dois prémios Internacionais para jovens investigadores, o que é um estímulo e um alento para continuarmos as linhas e os projectos em execução. Também seria impossível esta dinâmica sem a colaboração e o apoio dos restantes Serviços e Departamentos do Hospital, nomeadamente os Serviços do Departamento de Medicina, Serviços de Patologia Clínica, ORL, e Medicina Física e Reabilitação com quem mais estreitamente colaboramos, obviamente na esperança de no futuro podermos envolver no nosso trabalho todo o Hospital, com a reciprocidade que fez desta Instituição uma estrutura orgânica pluridisciplinar na área da formação e da investigação.

É assim que prevemos o futuro, com as dificuldades que esperamos transitórias, embora bem visíveis, mas que fazem deste Hospital uma Instituição Centenária respeitada pelos doentes e pelos profissionais de Saúde do país.

J. Rosado Pinto

## REACTIVIDADE CUTÂNEA INESPECÍFICA EM ESTUDOS POPULACIONAIS

Morais de Almeida M.<sup>1</sup>, Gaspar A.<sup>1</sup>, Romeira A.<sup>1</sup>, Sampaio G.<sup>1</sup>, Teixeira C.<sup>2</sup>, Câmara R.<sup>3</sup>, Marques A.<sup>3</sup>, Lopes D.<sup>4</sup>, Kim Mui teong<sup>5</sup>, Andrade I.<sup>5</sup>, Andrade N.<sup>5</sup>, Santa Marta C.<sup>1</sup>, Pires G.<sup>1</sup>, Romeira J.<sup>3</sup>, Neuparth N.<sup>1</sup>, Drummond Borges F.<sup>3</sup>, Humberto J.<sup>5</sup>, Rosado Pinto J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, <sup>2</sup>Hospital Dr. Agostinho Neto, Praia, República de Cabo Verde, <sup>3</sup>Unidade de Imunoalergologia do Centro Hospitalar do Funchal, <sup>4</sup>Hospital Dr Baptista de Sousa, República de Cabo Verde, <sup>5</sup>Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Conde São Januário, Macau, China  
Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2001; 8 (4): 199-206 (melhor trabalho de investigação original "Prémio SPAIC - UCB Pharma 2000").

**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.

## IMPORTÂNCIA DA HISTÓRIA FAMILIAR NA GRAVIDADE E EVOLUÇÃO CLÍNICA DA ASMA BRÔNQUICA INFANTIL

Gaspar A., Morais de Almeida M., Pires G., Prates S., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa  
Revista Portuguesa de Pneumologia 2001; 7 (1): 33-42.

**Resumo:** A asma brônquica é uma doença multifactorial, dependendo de uma interacção entre complexos factores genéticos e ambientais. O carácter familiar da asma é conhecido desde há longo tempo, embora pouco se saiba sobre a localização genética subjacente a esta maior penetração familiar.

**Objectivo:** Os autores apresentam dois estudos, pretendendo avaliar a importância da história familiar de asma como factor de gravidade relacionado com o internamento hospitalar e como factor de prognóstico associado a persistência de sintomas na asma brônquica infantil.

**Métodos: Estudo 1:** Foram estudadas 128 crianças hospitalizadas por asma (idade média: 4.3 anos), durante um período de dois anos, correlacionando os dados obtidos com os de um grupo controlo (amostra de crianças observadas em consulta, emparelhada por idade, sexo e meio socio-económico-cultural).

**Estudo 2:** Foi efectuado um estudo prospectivo com 3 anos de duração, avaliando a evolução clínica de 287 crianças asmáticas com idade  $\leq$  6 anos, observadas em Consulta de Imunoalergologia.

**Resultados: Estudo 1:** A existência de história parental de asma brônquica foi identificada como factor de risco para internamento hospitalar ( $p=0.0004$ ; OR=2.6, IC95%=1.5-4.2). O risco para hospitalização associado a asma materna ( $p<0.0001$ ; OR=2.8, IC95%=1.5-5.2) foi 2 vezes superior ao risco associado a asma paterna ( $p=0.26$ ; OR=1.4, IC95%=0.8-2.5). A gravidade dos sintomas não se relacionou com a presença de antecedentes familiares de outras doenças alérgicas, tais como rinite alérgica ( $p=0.52$ ) ou eczema atópico ( $p=0.68$ ).

**Estudo 2:** A existência de história familiar de asma brônquica ( $p=0.41$ ) e de outras doenças alérgicas ( $p>0.49$ ) não foram identificadas como factores de risco relacionados com a persistência da sintomatologia respiratória.

**Conclusões:** A presença de asma parental, particularmente materna, foi identificada como factor de risco significativo e independente para internamento hospitalar na criança asmática. A história familiar não foi identificada como factor de prognóstico relacionado com a persistência da sintomatologia, salientando a influência preponderante dos factores ambientais na evolução clínica da asma brônquica infantil. Estes resultados suportam que a transmissão genética materna / paterna se faz de um modo assimétrico, tal como tem sido proposto por outros autores.

## TABAGISMO PASSIVO E GRAVIDADE DA ASMA BRÔNQUICA NA CRIANÇA

Pargana E., Gaspar A., Santa Marta C., Pires G., Prates S., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa  
Revista Portuguesa de Pneumologia 2001; 7 (1): 25-32.

**Resumo:** A importância da exposição tabágica ambiental na patogénese da asma brônquica infantil tem sido documentada, podendo relacionar-se com a sua gravidade e limitação da função pulmonar.

**Objectivo:** Avaliar a importância da exposição tabágica como factor de gravidade, relacionado com o internamento hospitalar, na asma brônquica infantil.

**Métodos:** Foram caracterizados os hábitos tabágicos de 128 famílias de crianças, com uma idade média de 4.3 anos, internadas por exacerbação de asma, durante um período de dois anos, correlacionando os dados obtidos com os de uma amostra de crianças observadas na consulta, emparelhada por idade, sexo e meio sócio-económico-cultural.

**Resultados:** Os hábitos tabágicos eram significativamente mais elevados nas famílias das crianças internadas, estando presentes em 80% destas comparativamente a 46% das famílias das crianças observadas na consulta ( $p < 0.0001$ ). As crianças sujeitas a exposição tabágica apresentavam um risco relativo de 4.6 (IC95%=2.6-8.0) para internamento hospitalar. O pai foi identificado como o principal responsável pelo tabagismo passivo em ambas as populações ( $p < 0.0001$ ; OR=3.0, IC95%=1.8-4.9). Na amostra de crianças internadas o número de mães fumadoras era significativamente superior (35%) ao observado na população da consulta (23%):  $p=0.04$ ; OR=1.8, IC95%=1.0-3.1.

**Conclusão:** A existência de tabagismo passivo parental, em particular materno, é um factor de risco significativo para a gravidade da asma brônquica infantil. A prevenção primária, com evicção da exposição tabágica na criança, deverá ser o objectivo a atingir.

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

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

\* Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia

\*\* Serviço de Neurologia do Hospital de Dona Estefânia

Cadernos de Imuno-Alergologia Pediátrica 2001; 16: 5-10.

**Resumo: Objectivo:** 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-Stallergenes, 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-Stallergenes-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.

## ASMA DE ESFORÇO NA CRIANÇA. CONTRIBUTOS PARA A NORMALIZAÇÃO DAS PROVAS DE PROVOCAÇÃO

Morais de Almeida M., Gaspar A., Leiria Pinto P., Matos A., Neuparth N., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia.  
Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2001; 8 (4): 217-228.

**Resumo:** A asma induzida pelo esforço (AIE), apesar de entidade muito prevalente na criança asmática, apresenta aspectos etiopatogénicos não totalmente esclarecidos. De igual modo, os aspectos metodológicos das provas de provocação utilizadas para o diagnóstico da AIE não estão normalizados.

**Objectivos:** Foram objectivos deste trabalho estudar sensibilidade e especificidade de diferentes parâmetros funcionais (DEMI vs VEMS) e equipamentos (bicicleta ergométrica vs tapete rolante) utilizados nas provas de esforço, monitorizar a ocorrência de respostas tardias ao esforço e correlacionar os resultados com os de uma prova de provocação brônquica inespecífica normalizada (metacolina).

**Métodos:** Foram incluídas 22 crianças com asma e 10 com rinite (grupo controle), com 7-15 anos. Todas as crianças foram submetidas a três provas de provocação efectuadas no intervalo de 1 mês, provas de esforço em tapete rolante (T) e com bicicleta ergométrica (B) e prova de metacolina, efectuadas sob condições ambientais controladas e com interrupção da medicação relevante.

**Resultados:** Sensibilidade: T - redução VEMS  $\geq 10\%$  =82%; B - redução VEMS  $\geq 10\%$  =57%; T - redução DEMI  $\geq 10\%$  =86%; B - redução DEMI  $\geq 10\%$  =81%. Especificidade: T & B - redução VEMS  $\geq 10\%$  =100%; T - redução DEMI  $\geq 10\%$  =40%; B - redução DEMI  $\geq 10\%$  =33%. Não se identificaram respostas broncoconstritoras tardias ao exercício. As crianças asmáticas com prova de esforço positiva apresentaram uma reactividade à metacolina significativamente superior à dos asmáticos com prova negativa.

**Conclusões:** A prova de esforço em tapete rolante representa o melhor teste para diagnóstico da AIE na criança. O parâmetro funcional *standard* a ser utilizado deverá ser o VEMS, aceitando-se uma redução de 10% como critério de positividade. Os doentes com resposta positiva ao esforço foram igualmente mais reactivos à prova de metacolina, isto é apresentam hiperreactividade brônquica inespecífica mais grave, o que substancia o interesse da terapêutica preventiva anti-inflamatória com corticóides tópicos e/ou anti-leucotrienos no controle da AIE.

## CURSOS DE FÉRIAS PARA CRIANÇAS ASMÁTICAS - EXPERIÊNCIA DOS INTERNOS DE IMUNOALERGOLOGIA

Gaspar A., Pires G., Prates S., Godinho N., Arêde C., Pargana E., Almeida T.

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia

Capítulo de Livro: As semanas mais alegres - 10 anos de Cursos de Férias, Autores: José Rosado Pinto, Vera Reimão Pinto, Joaquim Abreu Nogueira, Lisboa, Outubro 2001:86-88.

**Resumo:** Desde 1997 (6º Curso de Férias para crianças asmáticas) os internos da especialidade de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia têm participado activamente na realização dos cursos de férias para crianças asmáticas, com idades compreendidas entre os 8 e os 10 anos, na cidade de Gouveia - Serra da Estrela. A participação nos cursos de férias proporcionou uma oportunidade única de convívio diário, permanente, com crianças asmáticas, permitindo observar vários aspectos da vivência e dificuldades sentidas por estas crianças relativamente à sua doença crónica. Constituiu uma experiência inesquecível e enriquecedora, quer do ponto de vista humano, quer do ponto de vista da formação profissional. Permitiu implementar um sentido de responsabilização acrescido, decorrente da necessidade de vigilância médica permanente, e realçar a importância das intervenções educativas na prática clínica diária, visando implementar nestas crianças o sentido de responsabilidade e autonomia relativamente ao controle da doença, imprescindíveis para uma optimização da qualidade de vida destes jovens asmáticos e seu pleno enquadramento social: 1) melhorar os conhecimentos do jovem asmático sobre a doença; 2) promover a prática de actividades desportivas sem receios; 3) implementar a monitorização do DEMI por utilização do *Peak Flow Meter*; 4) verificar a adesão terapêutica; 5) aferir técnicas de inalação dos medicamentos. Esta participação representou um complemento de notável enriquecimento do programa de formação de futuros especialistas em Imunoalergologia.

## CURSOS DE FÉRIAS PARA CRIANÇAS ASMÁTICAS - UMA VISÃO MÉDICA, AVALIAÇÃO DE RESULTADOS

Leiria Pinto P.

Capítulo de Livro: *As semanas mais alegres - 10 anos de Cursos de Férias*, Autores: José Rosado Pinto, Vera Reimão Pinto, Joaquim Abreu Nogueira, Lisboa, Outubro 2001: 49-52.

**Resumo:** Os cursos de férias são espaços privilegiados para o desenvolvimento de intervenções educativas. A avaliação do impacto destes programas é importante para melhorar a eficiência dos mesmos.

Através da metodologia adoptada foi possível verificar que houve melhoria dos conhecimentos sobre a doença. A prática e o incentivo de actividades desportivas, assim como a sua desmistificação, conduziu ao desaparecimento do medo associado ao exercício físico. A aprendizagem das técnicas de inalação desempenha um papel fundamental na terapêutica da asma. Verificou-se que um número significativo de crianças não utilizava correctamente a sua medicação, o que reflecte a necessidade de se criar espaços alternativos de Educação. Os benefícios deste tipo de intervenções inovadoras não poderão ser reduzidos a esta análise sumária de alguns parâmetros que foram quantificados.

Estes resultados vêm confirmar que a educação é um processo contínuo, necessitando de ser reforçado ao longo do tempo e cuja finalidade é melhorar a qualidade de vida e promover a integração plena do asmático na Sociedade.



## 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, Hospital de Dona Estefânia.  
8th International Symposium on Immunological Problems of Food Allergy  
Veneza, Itália, 11 a 13 de Março de 2001.

**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 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 positiva) diagnosticada nos primeiros meses de vida. Todas as crianças foram tratadas numa fase inicial da doença com uma 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 de fórmulas de aminoácidos nos restantes. As FEH nem sempre 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 alternativas seguras em caso de alergia às FEH. Não são, no entanto, indicadas como terapêutica de primeira linha na APLV, uma vez que os casos de alergia às FEH são raros e constituem uma terapêutica extremamente dispendiosa.

## ALLERGY TO GARLIC IN CHILDREN

Pires G., Pargana E., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Immunology Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal  
8th International Symposium on Immunological, Chemical and Clinical Problems of Food Allergy  
Veneza, Itália, 11 a 13 de Março de 2001.

**Resumo:** Garlic is a well known cause of contact dermatitis and occupational asthma. However, it is rarely associated with an immediate allergic reaction after ingestion or contact, especially in children. We present the case of a 16 month-old boy with history of cow's milk and white egg allergy, that developed urticaria after contact with fresh garlic. There was no report of previous symptoms with the ingestion of cooked garlic, which he has been ingesting since 12 months of age. Skin prick tests with commercial extract (UCB-Stallergenes) and fresh garlic were positive. Total IgE was 226 UI/ml and specific IgE to garlic was <0,35 kU/L. Contact challenge with fresh garlic was positive; oral challenge with fresh garlic was positive and with cooked garlic was negative. The child is on eviction of fresh and cooked garlic, presenting no symptoms. The importance of this case is due to the fact that it is rare in the general population and it is the first case reported in a child.

## ALERGIA PERSISTENTE ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA

Prates S.\*, Arêde C.\*, Sampaio G.\*, Almeida T.\*, Loureiro V.\*\*, Matos V.\*\*, Murta R.\*\*\*, Morais Almeida M.\*, Rosado Pinto J.\*

\*Serviço de Imunoalergologia e \*\*Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia

\*\*\*DPC-Amerlab

VII Encontro Internacional de Imunoalergologia Pediátrica.

Porto, 27 a 30 de Junho de 2001.

XX Reunião Anual da European Academy of Allergy and Clinical Immunology (EAACI)

Berlim, Alemanha, 9 a 13 de Maio de 2001

**Resumo:** A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é normalmente uma situação transitória. No entanto, numa limitada percentagem de casos pode persistir até mais tarde. Para estas crianças a indução de tolerância pode ser uma abordagem válida. Neste contexto, pode ser importante a identificação do perfil de sensibilização. O objectivo do estudo consiste em avaliar o padrão de sensibilização às proteínas do leite de vaca em crianças com APLV persistente (duração superior a 3 anos) e comparar entre diferentes métodos de detecção. Entre a população de crianças com APLV persistente, frequentando a Consulta de Imunoalergologia, foi analisada uma amostra randomizada de 13 crianças (8 do sexo masculino). Durante Outubro de 2000, foram realizados testes cutâneos por *prick* (UCB-Stallergénes) e a determinação da IgE específica sérica (CAP-Pharmacia) para o leite total e suas fracções proteicas e *immunoblotting* (DPC-ALABlot) para o leite total e caseína. Obtiveram-se os seguintes resultados: idade média de 68 meses (39-127); início dos sintomas entre as 2 semanas e 5 meses de idade; primeiros sintomas - urticária / angioedema (13/13), vômitos (7/13), sibilância (3/13); todos tinham provas de provocação positivas nos últimos 12 meses. Os testes cutâneos por *prick* foram positivos em todas as crianças: leite total - 13/13 (diâmetro médio (DM): 7.0mm); caseína - 11/13 (DM:6.2mm); alfa-lactoalbumina - 11/13 (DM: 7.6mm); beta-lactoglobulina - 11/13 (DM: 7.7mm). A IgE específica sérica para o leite total ou suas fracções proteicas foi positiva (> 0,35 UI/ml) em 11 crianças: leite total - 11/13, caseína - 10/13, alfa-lactoalbumina - 10/13, beta-lactoglobulina - 10/13. O *immunoblotting* foi positivo em 8 casos. Todos os *blots* positivos mostraram bandas correspondendo à caseína. Crianças com *immunoblotting* negativo, tiveram menor diâmetro da pápula no teste cutâneo por *prick* e níveis mais baixos de IgE específica ( $\leq$  classe 2). A maioria dos doentes estudados reagiram simultaneamente às três fracções proteicas testadas, pelo que não foi possível identificar um alérgeno *major* único. Os testes cutâneos por *prick* mostraram ser o método mais sensível para detectar a sensibilização. Dado que as crianças com *immunoblotting* negativo tinham menor reactividade cutânea e níveis mais baixos de IgE específica, colocamos a hipótese de elas poderem estar perto de perder a sensibilidade. Para testar esta hipótese é necessário um estudo prospectivo envolvendo um maior número de crianças.

## ALLERGY TO $\beta$ -LACTAM ANTIBIOTICS: ROLE OF ALLERGOPEN® IN DIAGNOSIS

Leirla Pinto P., Almeida T., Braga C., Gaspar A., Godinho N., Pargana E., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia.  
XX Reunião Anual da *European Academy of Allergy and Clinical Immunology* (EAACI)  
Berlim, Alemanha, 9 a 13 de Maio de 2001.

**Background:** Adverse reactions to  $\beta$ -lactam antibiotics are frequent. To decrease the use of broad-spectrum antibiotics in patients labelled "penicillin-allergic" an effort should be made to identify the true allergic patients. Skin tests with major (PPL) and minor (MDM) penicillin determinants (ex: Allergopen® Allergopharma) have been used for penicillin allergy diagnosis.

**Purpose:** The aim of this study was to assess the Allergopen® efficiency and safety.

**Method:** We included 74 patients attending our clinic, referring an adverse reaction to  $\beta$ -lactams, age range 6 months to 62 years (median-6 years). All the patients performed skin tests (prick and intradermal) with PPL, MDM and soluble form of the suspect antibiotic, and the immediate and delayed reactions were assessed. Oral challenge (OC) with suspect  $\beta$ -lactam were performed in the patients with negative skin test results.

**Results:** Allergopen® was positive in 16% of patients (PPL - 33% and MDM - 67%). Sensitivity - 80%; Negative predictive value - 95%; Efficiency - 96%. Specificity and positive predictive value were not assessed because patients with positive tests refused OC with suspect antibiotic. We did not found any delayed reaction to skin tests even in patients reporting previous semi-late or delayed reaction. There were 3 systemic reactions (4%) due to Allergopen® (PPL - 1 and MDM - 2). These patients have referred more severe reactions with respiratory involvement. OC were positives in 5% of negative Allergopen® patients. All the reactions were mild and easily controlled.

**Conclusion:** In patients reporting adverse reactions to  $\beta$ -lactams we found 16% of positive results for Allergopen®, allowing to decrease useless evictions. OC increased diagnostic accuracy. Based on our results we suggest use of PPL and MDM dilutions in patients with more severe adverse reactions.

## PROVAS DE PROVOCAÇÃO ALIMENTARES EM CRIANÇAS EM UM HOSPITAL-DE-DIA

Prates S., Sampaio G., Pires G., Santa Marta C., Morais Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia.  
8th International Symposium on Immunological Problems of Food Allergy  
Veneza, Itália, 11 a 13 de Março de 2001.  
VII Encontro Internacional de Imunoalergologia Pediátrica  
Porto, 27 a 30 de Junho de 2001.

**Resumo:** As provas de provocação alimentar podem envolver risco considerável de reacções adversas, devendo ser realizadas em meio hospitalar. O internamento, no entanto, tem implicações socio-económicas, tais como elevados custos e absentismo escolar/trabalho. No caso particular das crianças também tem um impacto psicológico negativo. No caso das reacções imediatas, os sintomas desenvolvem-se normalmente durante as primeiras horas após a ingestão. Devido a este facto, o nosso Serviço desenvolveu desde 1996 um Hospital-de-Dia para realização de provas de provocação. Desde essa altura, foram feitas 570 provas de provocação, principalmente em crianças. O objectivo deste estudo consiste na análise das provas de provocação alimentares realizadas durante os últimos 12 meses em crianças, avaliando em particular os sintomas resultantes e aspectos de segurança. Entre as provas de provocação realizadas durante 2000, foram seleccionados e revistos os processos clínicos de todas as crianças submetidas a prova de provocação alimentar. Foram analisados os dados respeitantes aos métodos e resultados dos procedimentos, sintomas e sua reproducibilidade, abordagem terapêutica no caso da prova ser positiva e alimentos envolvidos. Identificaram-se 70 provas de provocação alimentares, correspondendo a 59 crianças (48 do sexo masculino) com idade média de 30,4 meses (2-118 meses). Correspondiam a provas de provocação diagnósticas ou de *follow-up*, segundo um protocolo aberto ou de ocultação simples, de acordo com a idade da criança. Obtiveram-se resultados positivos em 24,3% (n=17). Os alimentos testados foram: leite (47), ovo (13), peixe (4), alho (2), trigo, soja, pêssigo e nóz (1 caso cada). Os sintomas elicitados normalmente reproduziram aqueles referidos pelo doente, sendo principalmente mucocutâneos (n=13 – urticária, angioedema). Um pequeno número de doentes tinha sintomas gastrointestinais (n=8) ou respiratórios (n=4) e apenas um teve hipotensão. Todas as reacções reverteram com antihistamínicos, aerossol de salbutamol, corticóides sistémicos ou adrenalina, quando necessário. Nenhuma das crianças precisou ser internada. Conclui-se que a história clínica prevê os sintomas que podem ser esperados da prova de provocação, a realização de provas de provocação alimentares em crianças no nosso Hospital-de-Dia mostrou ser segura e adequada no que diz respeito ao diagnóstico. Este procedimento evita um considerável número de internamentos.

## IDENTIFICATION OF ALLERGENIC PROFILE IN LATEX-SENSITISED SPINA BIFIDA PATIENTS

Pires G.\*, Gaspar A.\*, Godinho N.\*, Prates S.\*, Romeira A.\*, Matos V.\*, Loureiro V.\*, Calado E.\*\*\*, Murta R.\*\*\*, Morais de Almeida M.\*, Rosado Pinto J.\*

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

XX Reunião Anual da *European Academy of Allergology and Clinical Immunology (EAACI)*

Berlim, Alemanha, 9 a 13 de Maio de 2001.

XXII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)

Viseu, 27 a 29 de Setembro de 2001.

Mundo Médico 2001; Julho/Agosto: 26-28.

**Background:** Spina bifida patients represent the major risk group for latex sensitisation. Two natural rubber latex proteins have been identified in these patients, Hev b1 - rubber elongation factor (14.6kDa) and Hev b3 (23/27kDa).

**Purpose:** The aim of this study was to characterise the IgE profile to natural rubber latex in patients with spina bifida.

**Methods:** We studied 16 patients with spina bifida, all of them sensitised to latex, from our Spina Bifida Hospital Consultation, with a mean age of 8.9 years (5 to 21 years) and M/F ratio of 0.6/1. All the patients performed skin prick tests with latex (ALK-Abelló extract) and determination of IgE immunoblotting (DPC AlaBLOT). Latex sensitisation was defined by the presence of positive skin prick tests with latex.

**Results:** In one of the studied patients the immunoblotting analysis did not reveal any proteinic bands. The other 15 patients had positive immunoblotting. The immunoblotting analysis allowed the identification of 10 different proteinic bands. A 14/15kDa protein was identified in all of these patients (n=15). The next three most predominant proteinic bands were: 18/19kDa - 87% (n=13), 24/27kDa - 73% (n=11) and 41/44kDa - 60% (n=9). The other allergens identified were: 11kDa - 20% (n=3); 36/38kDa - 33% (n=5); 47/50kDa - 33% (n=5); 59/60kDa - 20% (n=3); 66/67kDa - 20% (n=3); 137/138kDa - 33% (n=5). We didn't find any differences between symptomatic (n=9) and asymptomatic (n=7) patients.

**Conclusions:** The present immunoblotting results showed that the majority of our latex-sensitised spina bifida patients have IgE class antibodies binding to 14/15kDa and 24/27kDa proteins, probably corresponding to the previously described Hev b1 and Hev b3, major latex antigens in spina bifida patients. We also identified as common a 18/19kDa and a 41/44kDa proteins, not previously characterised in spina bifida patients.

## VALIDAÇÃO DE UM PROGRAMA DE EDUCAÇÃO NAS ESCOLAS SOBRE ASMA

Leiria Pinto P.\*, Reimão Pinto V.\*, Massano Cardoso S.\*\*\*, Rosado Pinto J.\*

\*Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

\*\*Instituto de Higiene e Medicina Social, Faculdade de Medicina de Coimbra, Coimbra

World Asthma Meeting

Chicago, 13 a 15 de Julho de 2001.

XXII Reunião Anual da SPAIC

Viseu, 27 a 29 de Setembro de 2001

**Resumo:** A educação do doente asmático tem sido apontada com um factor de crucial importância no controlo da asma, proporcionando a melhoria dos conhecimentos e conduzindo à alterações de comportamentos. Estudos prévios revelam um conhecimento deficiente sobre asma nas Escolas, sugerindo que os alunos asmáticos possam não receber o tratamento mais adequado à sua doença. No último ano desenvolveu-se um projecto de colaboração entre o nosso Serviço e o Ministério da Educação, tendo por principal objectivo a formação e sensibilização dos professores para a asma no ambiente escolar. O objectivo do estudo foi o de avaliar o programa de educação sobre asma nas escolas e validar os instrumentos de trabalho utilizados. Foram alvo do nosso programa 5 escolas promotoras de Saúde, 4 do 1º e 1 do 2º ciclo do ensino básico, seleccionadas pelo Ministério da Educação, correspondendo a 34 professores e educadores. Utilizámos um questionário auto-administrado para avaliar os conhecimentos e atitudes em relação à asma, sondando as suas necessidades. O mesmo questionário foi aplicado para avaliar a eficácia da intervenção educativa. A cada pergunta do questionário correctamente respondida atribuía-se um score de 1, sendo possível obter uma pontuação máxima de 30. A equipa que desenvolveu o programa educativo era constituída por uma médica de Imunoalergologia e uma psicóloga. Este programa incidiu em áreas que vão desde generalidades sobre a doença asmática, relação entre desporto e a asma, terapêutica, relação entre asma e escola, informação e asma e atitudes em relação à asma. Construíram-se índices parcelares e globais para permitir avaliar os efeitos da intervenção nas diferentes áreas. Aplicou-se o teste T de Student para amostras emparelhadas para comparação de resultados. O nível de significância aceite foi de  $p < 0,05$ . Os scores ( $\mu \pm SD$ ) do 1º teste foram  $17,7 \pm 2,2$  e de  $22,7 \pm 2,8$  para o segundo ( $p < 0,0001$ ). Encontrou-se uma consistência de resultados ou seja, os conhecimentos de base influenciaram os conhecimentos finais ( $r = 0,33$ ). Houve uma melhoria de conhecimentos significativa sobre generalidades ( $p < 0,0001$ ), desporto-asma ( $p < 0,0001$ ) e tratamento ( $p < 0,0001$ ). Estes resultados mostram que as intervenções efectuadas permitiram melhorar os conhecimentos sobre a asma e o questionário revelou-se um instrumento útil na avaliação deste tipo de intervenções.

## SUBJECTIVIDADE E OBJECTIVIDADE NA AVALIAÇÃO DE CRIANÇAS COM SIBILÂNCIA RECORRENTE

Almeida T., Braga C., Romeira A., Sampaio G., Teixeira C., Prates S., Gaspar A., Pires G., Pargana E., Godinho N., Arêde C.,  
Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa  
XXII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)  
Viseu, 27 a 29 de Setembro de 2001

**Introdução:** A sibilância recorrente nos primeiros anos de vida é uma entidade heterogénea do ponto de vista da evolução clínica. O prognóstico destas crianças poderá ser melhor esclarecido através da realização de estudos prospectivos.

**Objectivos:** Avaliar do ponto de vista clínico e funcional respiratório (FR) um grupo de crianças observadas na nossa consulta pela primeira vez em 1993 por sibilância recorrente.

**Métodos:** De uma coorte de 308 crianças com história de sibilância recorrente nos primeiros anos de vida, incluídas em estudo prospectivo em 1993 foram reavaliadas entre Outubro 2000 e Março 2001 93 crianças. Além da avaliação clínica foi efectuada espirometria com prova de broncodilatação (BD). Considerou-se a prova de BD positiva se: aumento do VEMS  $\geq 12\%$  ou do DEMI 25-75  $\geq 35\%$ . Definimos como assintomáticas as crianças que se apresentavam sem queixas e sem terapêutica de manutenção há pelo menos 12 meses. A avaliação FR foi sempre efectuada em período intercrise.

**Resultados:** De 93 crianças observadas, foi feita avaliação FR a 86 (92,5%). Média etária: 11,2 anos (7 a 14 anos). Relação M/F: 2,2/1. Permanecem sintomáticas 66 crianças (71%). No total da amostra verifica-se que 81% apresenta VEMS  $\geq 80\%$ . Estão nesta situação 80% das crianças sintomáticas e 84% das não sintomáticas. A prova de BD é positiva em 35% dos sintomáticos e 20% dos não sintomáticos. As crianças sintomáticas e com VEMS  $\geq 80\%$  têm resposta ao BD em 24% dos casos vs 14% das não sintomáticas. As sintomáticas com VEMS  $< 80\%$  respondem ao BD em 92% dos casos. Ocorre exposição tabágica actual no domicílio em 44% da amostra (47% das crianças sintomáticas e 32% das não sintomáticas). As crianças sintomáticas com exposição tabágica apresentam VEMS  $< 80\%$  em 28% dos casos vs 13% nos sintomáticos sem exposição tabágica.

**Conclusões:** A avaliação FR é normal na maioria das crianças independentemente de se manterem ou não com doença em actividade. No entanto as crianças sintomáticas apresentam prova de BD positiva com maior frequência. As crianças sintomáticas e com obstrução brônquica respondem ao BD na quase totalidade dos casos. A exposição tabágica associa-se frequentemente à ocorrência de obstrução brônquica. Existem casos sem clínica, com obstrução e/ou reversibilidade das vias aéreas, necessitando de melhor avaliação funcional e eventual intervenção terapêutica.



## ATOPIA E SIBILÂNCIA RECORRENTE NA INFÂNCIA - ESTUDO PROSPECTIVO

Gaspar A., Prates S., Pires G., Romeira A., Braga C., Almeida T., Sampaio G., Teixeira C., Pargana E., Godinho N., Arêde C.,  
Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

XXII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)

Viseu, 27 a 29 de Setembro de 2001

**Introdução:** A sibilância recorrente, entidade clínica complexa e heterogénea, prevalente nos primeiros anos de vida, terá subjacente etiopatogenias distintas, relacionadas com diferentes factores de risco e de prognóstico.

**Objectivo:** Avaliar a importância da sensibilização alérgica como factor predictivo associado a persistência da sintomatologia respiratória.

**Material e Métodos:** De uma coorte de 308 crianças com história de sibilância recorrente nos primeiros seis anos de vida, incluídas em estudo prospectivo desde 1993, foi efectuada reavaliação clínica e repetidos testes cutâneos por *prick* (TC), de Outubro/2000 a Março/2001, a 93 crianças. Considerou-se como critério de atopia a existência de pelo menos um TC positivo. Definimos como assintomáticas as crianças que se apresentavam sem sintomas e sem terapêutica preventiva há pelo menos 12 meses.

**Resultados:** As 93 crianças reavaliadas apresentavam média etária de 11.2 anos (7-14 anos) e relação sexo M/F de 2.2/1. A prevalência de atopia, nestas crianças, em 1993 foi de 57%, em 1996 foi de 67% e na data da presente reavaliação (2000/01) foi de 81%. Verificou-se a existência de relação entre a presença de sensibilização alérgica (1993) e a persistência de sintomatologia (2000/01). Mantinham-se sintomáticas 71% das 93 crianças. As crianças atópicas permaneciam sintomáticas na reavaliação em 81% dos casos, para 58% nas crianças não atópicas. Relativamente à evolução clínica da asma brônquica infantil, os testes cutâneos por *prick* apresentaram um valor predictivo positivo de 81% e um valor predictivo negativo de 43%. Das 40 crianças não atópicas em 1993, 9 (23%) desenvolveram sensibilização alérgica em 1996 e 13 (33%) desenvolveram sensibilização em 2000/01. Os ácaros do pó doméstico foram os alérgenos predominantes (100% em 1996 e 77% em 2000/01).

**Conclusões:** A existência de sensibilização alérgica foi identificada como factor de prognóstico da asma brônquica infantil, associado a persistência de sintomatologia. Num número significativo de crianças, os sintomas clínicos podem preceder em muitos anos a sensibilização alérgica, realçando a importância da instituição de medidas de controlo ambiental rigorosas.

## PROVAS DE PROVOCAÇÃO ALIMENTAR EM IDADE PEDIÁTRICA

Morais de Almada M., Sampaio G., Prates S., Pires G., Santa Marta C., Gaspar A., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.  
XXII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)  
Viseu, 27 a 29 de Setembro de 2001

**Introdução:** As provas de provocação alimentar podem envolver risco considerável de reacções adversas, devendo ser realizadas em meio hospitalar. No entanto, o internamento tem implicações socio-económicas assim como um impacto psicológico negativo. As reacções mais graves surgem durante as primeiras 2 horas após a ingestão do alimento. Considerando estes aspectos, foi criado um Hospital-de-Dia no nosso Serviço onde são realizadas provas de provocação alimentar e medicamentosa. Desde 1996 foram realizadas mais de 600 provas, principalmente em crianças, que decorreram sem complicações.

**Objectivo:** Analisar as provas de provocação alimentar realizadas em crianças, durante 18 meses (Janeiro 2000 - Junho 2001) no nosso Hospital-de-Dia, avaliando em particular os sintomas resultantes e aspectos de segurança.

**Métodos:** Entre as provas de provocação realizadas durante os 18 meses, analisaram-se retrospectivamente os processos clínicos de todas as crianças submetidas a provas de provocação alimentar. Foram analisados os métodos e resultados dos procedimentos, sintomas e sua reprodutibilidade, abordagem terapêutica no caso de prova positiva e alimentos envolvidos.

**Resultados:** Foram incluídas 116 provas de provocação alimentar, correspondendo a 91 crianças, idade média de 37 meses (2 – 167 meses). Do total de provas, 67 foram de seguimento e as restantes de diagnóstico. Foram obtidos resultados positivos em 25% das provas (n=29). Os alimentos testados foram: leite (74), ovo (26), peixe (9), alho (2), trigo, soja, noz, pêssego, espinafre (1 caso cada). Os sintomas foram principalmente mucocutâneos (n=21 – urticária, angioedema). Um número menor de crianças teve sintomas gastrintestinais (n=14) ou respiratórios (n=12) e apenas uma teve hipotensão. Houve uma boa correlação entre o padrão de sintomas desencadeado pela prova e aqueles referidos na história clínica. Todas as reacções reverteram com anti-histamínicos orais, salbutamol inalado, corticóides sistémicos ou adrenalina subcutânea, quando indicado. Não houve casos de reacções tardias após a alta e nenhuma das crianças precisou ser transferida.

**Conclusões:** A nossa abordagem mostrou ser segura e adequada em crianças com alergia alimentar. Na maioria dos casos os sintomas são reprodutíveis. Este procedimento evita um considerável número de internamentos em enfermaria.

## ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA DE LONGA DURAÇÃO - ANÁLISE DE UMA POPULAÇÃO

Sampaio G.\*\_Almeida T.\*, Prates S.\*, Arêde C.\*, Loureiro V.\*\*\_Matos V.\*\*\_Murta R.\*\*\*\_Morais Almeida M.\*\_Rosado Pinto J.\*

\*Serviço de Imunoalergologia e \*\*Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia

\*\*\* DPC-Amerlab

XXII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)

Visou, 27 a 29 de Setembro de 2001.

**Introdução:** A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é geralmente transitória. No entanto, a partir dos 3 anos de duração tende a prolongar-se significativamente. Este grupo, que definimos como APLV de longa duração (APLV-LD), apresenta particulares dificuldades de abordagem.

**Objectivos:** Caracterizar do ponto de vista clínico e laboratorial um grupo de crianças com APLV-LD.

**Métodos:** A 27 crianças com APLV-LD, observadas na nossa consulta entre Outubro de 2000 e Junho de 2001, foram revistos os dados de história clínica e efectuados testes cutâneos (TC) para leite, ovo e aeroalergenos comuns. A 21 foi efectuada colheita de sangue para doseamento de IgE específica e *immunoblotting* para leite.

**Resultados:** Média etária. 5,8 anos (3 a 11 anos). Relação M / F: 1,7/1. Seis crianças tinham adquirido tolerância durante os últimos 12 meses, todas com idade superior a 3 anos. Os sintomas de APLV iniciaram-se em média aos 4,2 meses, em 87% dos casos menos de 2 semanas após a introdução de PLV na dieta. A 75% foi dado biberão na maternidade. Foram identificados antecedentes familiares (AF) de atopia em 79%. Os sintomas iniciais foram mucocutâneos (MC) em 96,2%, gastrintestinais (GI) em 44,4% e respiratórios (RESP) em 3,7%. Actualmente os sintomas MC ocorrem em 85,7%, os RESP em 47,6% e os GI em 23,8%. Num caso são referidas manifestações graves de anafilaxia. Em 85% existe outra patologia alérgica, nomeadamente asma brônquica (AB) em 66,6% e outras alergias alimentares em 33,3%. A presença de AB correlaciona-se com a ocorrência de sintomas RESP pela ingestão de PLV. Os TC revelaram sensibilização a aeroalergenos em 55,5% dos casos e a outros alimentos em 40,7%. Os TC para leite foram positivos em todas as crianças, independentemente do estado de tolerância. O doseamento de IgE específica é positivo em 80,9%, incluindo alguns casos que já adquiriram tolerância. Há uma grande dispersão de valores, mas as crianças com tolerância apresentam valores baixos (classes 0 a 2). No entanto a ausência de IgE específica, ou a sua presença em níveis baixos, ocorre também em crianças com APLV em actividade. O *immunoblotting* é negativo nos casos com IgE específica baixa, independentemente do estado de tolerância.

**Conclusões:** Factores de risco aceites para APLV ocorrem com frequência elevada na população estudada, reforçando a importância das medidas de prevenção primária. A taxa de sensibilização a aeroalergenos e alergenos alimentares é elevada, e associa-se a uma elevada prevalência de AB e de outras alergias alimentares. A presença concomitante de AB revela uma susceptibilidade de órgão-alvo que se manifesta também pela reactividade ao alergeno alimentar ingerido. Os exames complementares de diagnóstico não permitem avaliar com segurança a existência ou não de tolerância, mantendo-se a prova de provocação como a única forma de efectuar um diagnóstico seguro.

## URTICÁRIA RETARDADA DE PRESSÃO - A INOCÊNCIA DA FRUTA

Teixeira C., Morais de Almeida M., Santa Marta C., Rosado Pinto J.  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa  
XXII Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)  
Viseu, 27 a 29 de Setembro de 2001

**Resumo:** As urticárias físicas são desencadeadas, em indivíduos susceptíveis, pela exposição a alguns estímulos ambientais. Sendo habitualmente de etiopatogenia desconhecida, o estímulo físico levará à activação e desgranulação dos mastócitos, implicando a libertação de mediadores vasoactivos. O mecanismo inicial permanece por esclarecer, sugerindo-se quer uma actuação directa, por mecanismo desconhecido, quer por mediação imunológica por anticorpos. Os autores apresentam o quadro clínico de uma criança de 10 anos de idade, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, referindo desde os 18 meses de idade episódios de urticária, com duração inferior a duas semanas, sem desencadeantes aparentes, com alívio sintomático após terapêutica anti-histamínica. Desde os três anos, verificou-se um agravamento da sintomatologia, referindo sensação de queimadura nas lesões, que passaram a predominar nas regiões de pressão e nas articulações. A impotência funcional não se alterava com a terapêutica anteriormente prescrita. Observada em várias consultas, fez exames auxiliares, incluindo testes cutâneos (TC) que não revelaram alterações. Progressivamente os pais da criança foram relacionando que os sinais e sintomas surgiam até 24 horas após a ingestão de laranja fresca, sendo a intensidade directamente relacionada com a quantidade ingerida. Em Fevereiro de 2001, cerca de 8 horas após ingestão de abundante quantidade de sumo de laranja, a criança acordou com queixas dolorosas intensas e sensação de queimadura generalizada, pelo que foi observada em serviço de urgência, onde após a instituição de terapêutica endovenosa foi referenciada a consulta de Imunoalergologia. Dos exames auxiliares de diagnóstico efectuados é de referir estudos *in vitro* dentro da normalidade (IgE total=174KU/l) e TC com extractos comerciais negativos; o TC com laranja fresca revelou-se positivo (4X4mm). A aplicação local de pesos não revelou qualquer lesão (até 72 horas). Os pais e a criança, recusaram a realização das provas de diagnóstico após ingestão de citrinos. A terapêutica de urgência foi programada, recomendando-se a evicção de citrinos. A urticária retardada de pressão constitui um tipo de urticária física muito raro, caracterizado pelo aparecimento de urticária e angioedema doloroso, com sensação de queimadura, algumas horas após aplicação de pressão mecânica localizada, interferindo intensamente com as actividades dos indivíduos afectados. A possibilidade da mediação imunológica por anticorpos da classe IgE, parece ter sido comprovada neste caso clínico.

**SERVIÇO DE ORTOPEDIA**  
DIRECTOR: Dr. J. Augusto Antunes

## TRAUMATISMO OBSTÉTRICO DO MEMBRO SUPERIOR, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Júlio C., Santana F., Calhau N., Antunes J. A.  
Serviço Ortopedia, Hospital Dona Estefânia  
IX Jornadas Nacionais de Ortopedia Infantil  
Sesimbra, 23 e 24 de Março 2001.

**Resumo:** A propósito de um caso clínico de traumatismo obstétrico do cotovelo os autores abordam este tema, fazendo referência à raridade destas lesões.

Descrevem este caso de que resultou descolamento epifisário distal do úmero abordando as dificuldades de caracterização desta lesão e o frequente erro de diagnóstico com luxação do cotovelo. Documentam o tratamento efectuado e a evolução favorável deste caso.

**UNIDADE DE OFTALMOLOGIA**  
DIRECTOR: Dr. José Mesquita

## OLHO VERMELHO

Mesquita J., Nepomuceno J.

Unidade de Oftalmologia - Departamento de Cirurgia

Sessão Clínica do Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia.

Lisboa, Março de 2001

**Resumo:** O olho vermelho, manifestação clínica muito frequente nas consultas de Imunoalergologia, tem várias etiologias e há um certo número de procedimentos básicos que ajudam a esclarecer o diagnóstico diferencial para administrar a terapêutica apropriada sem necessidade de recorrer ao oftalmologista. Por estas razões foram motivados os autores desta sessão clínica a apresentar uma metodologia para fazer o seu diagnóstico diferencial e desenvolver preferencialmente a etiopatogenia, clínica e terapêutica das conjuntivites alérgicas.

Perante um olho vermelho devemos considerar a sua uni ou bilateralidade.

### **Olho vermelho unilateral:**

- Agudo não doloroso (hemorragia subconjuntival)
- Agudo doloroso (corpo estranho, ulceração ou lesão difusa da córnea)
- Sub-agudo doloroso fluoropositivo (úlceras herpéticas, queratite de exposição, corpo estranho)
- Sub-agudo doloroso fluoronegativo (irite, endoftalmite, glaucoma de ângulo fechado)
- Sub-agudo indolor (conjuntivite viral, bacteriana, alérgica, blefarite pediculosa)
- Crónico (medicamentoso, ectrópion, entrópion, conjuntivite a clamídia, blefarite)

### **Olho vermelho bilateral:**

- Agudo com lesão difusa (queimadura química ou fototóxica)
- Sub-agudo (conjuntivite alérgica, viral ou medicamentosa, olho seco, blefarite, exposição por exoftalmia)

A exposição directa do globo ocular ao meio externo, a sua interacção com o meio ambiente e a as reacções de hipersensibilidade de tipo 1 são os factores etiopatogénicos fundamentais das conjuntivites alérgicas. As manifestações mais frequentes são a hiperémia, o edema e o prurido. A conjuntivite alérgica sazonal e perene representa 50 % dos casos e afecta sobretudo adultos jovens; a conjuntivite vernal predomina em crianças e é clinicamente muito exuberante; a conjuntivite atópica é uma forma do adulto, insidiosa e é a forma com maior risco de cegueira devido às complicações decorrentes; a conjuntivite gigantopapilar ocorre habitualmente nos portadores de lentes de contacto; a queratoconjuntivite tóxica pode associar-se ao uso de colírios, cosméticos e a factores ocupacionais. No diagnóstico alergológico é importante a demonstração da produção de IgE e sua relação com o aparecimento dos sintomas. As medidas terapêuticas básicas são a evicção alérgica, a imunoterapia e o tratamento farmacológico, particularmente os anti-histamínicos (emedastina), os estabilizadores dos mastócitos (ácido espaglumínico, cromoglicato de sódio, lodoxamida), os anti-inflamatórios não esteróides e os corticosteróides.



## ESTRABISMO SECUNDÁRIO EM CRIANÇA COM DOENÇA CELÍACA

Nepomuceno J., Brito C., Toscano A., Cabral J.

Unidade de Oftalmologia - Departamento de Cirurgia - Hospital Dona Estefânia

Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil Serviço 1 - Departamento de Medicina - Hospital Dona Estefânia

Serviço de Oftalmologia - Hospital de S.José

Reunião de Estrabismo.

Lisboa, Maio de 2001

**Resumo:** A doença celíaca é uma enteropatia de causa desconhecida caracterizada por atrofia vilositária duodeno-jejunal, intolerância ao glúten e diferentes graus de má-absorção. Associa-se à formação de imunocomplexos circulantes cuja deposição à distância pode estar na origem de manifestações inflamatórias em vários órgãos. A sua conexão com manifestações oculares é rara, na literatura encontram-se referidos casos esporádicos de uveíte anterior ou posterior, retinite pigmentar, queratoconjuntivite e oftalmoplegia externa progressiva.

Os autores relatam o caso clínico de uma criança de 21 meses de idade, acompanhada em Gastroenterologia por má-absorção apresentando critérios clínicos de doença celíaca que, dois meses após o diagnóstico de enteropatia, surgiu com uma esotropia. O estudo deste estrabismo convergente adquirido revelou uma coriorretinite bilateral com envolvimento macular e, portanto, uma causa sensorial. A coincidência entre agravamento dos sintomas digestivos e actividade da uveíte, a melhoria dos sintomas intestinais e oculares com o tratamento, e, a ausência de outras causas de uveíte levam a estabelecer uma relação clínica entre a enteropatia e a uveíte.

Na pesquisa bibliográfica efectuada não se encontrou qualquer outro caso de doença celíaca associada a inflamação intraocular em idade pediátrica, pelo que se considerou interessante a apresentação deste caso.

## NOÇÕES PRÁTICAS DE ESTRABISMO - TERAPÊUTICA

Brito C., Jorge A., Mesquita J.

Unidade de Oftalmologia - Departamento de Cirurgia - Hospital Dona Estefânia

Educação Médica Pós-graduada e Continuada (Hospital de S. José)

Lisboa, Julho de 2001

**Resumo:** O estrabismo é uma patologia relativamente frequente em oftalmologia. Sob esta designação são englobadas várias situações clínicas, de diversas etiologias, agrupadas em síndromas distintos que, no conjunto, se caracterizam pelo desalinhamento dos olhos e manifestações sensoriais específicas consequentes. Na prática clínica, os estrabismos são mais importante na idade pediátrica, tanto pela sua ocorrência como pela plasticidade do aparelho visual durante os primeiros anos de vida. A terapêutica reveste-se igualmente de particularidades diferentes consoante a idade do doente estrábico.

O presente trabalho fez parte de uma reunião clínica de tema "Noções Práticas de Estrabismo" onde, após se terem revisto aspectos relativos à anatomia e fisiologia da motilidade ocular e ao exame oftalmológico do estrábico, os autores discutiram a terapêutica do estrábico.

Nesta comunicação, de índole essencialmente prática, abordou-se sucessivamente a esotropia, a exotropia e o estrabismo vertical, ilustrando com diversos casos clínicos e esboçando orientações terapêuticas em forma de conclusão. Descrevendo casos de esotropia (infantil, acomodativa ou mista), exotropia intermitente, torcicolo por parésia muscular, na criança ou indivíduo visualmente maduro, os autores focaram a necessidade de controlar a ambliopia e o factor acomodativo na estratégia terapêutica a adoptar. Nos vários casos foram discutidos os protocolos cirúrgicos, estabelecendo-se normas gerais sobre a conduta a seguir.

## ALTERAÇÕES DA MOTILIDADE OCULAR EM CRIANÇAS COM HIDROCEFALIA TRATADAS NO PRIMEIRO ANO DE VIDA

Xavier A., Brito C., Nepomuceno J., Jorge A., Mesquita J.  
Unidade de Oftalmologia - Departamento de Cirurgia - Hospital Dona Estefânia  
XLIV Congresso Português de Oftalmologia  
Porto, Dezembro de 2001

**Resumo:** Pretendemos avaliar as alterações da motilidade ocular num grupo de 19 crianças afectadas por hidrocefalia no primeiro ano de vida e submetidas a cirurgia de derivação, correlacionando-as com a precocidade da intervenção, diferentes etiologias e anomalias do sistema nervoso central observadas neuroradiologicamente.

Um grupo de 19 crianças com idades compreendidas entre os quatro meses e os 11 anos foi considerado neste estudo. Todos os doentes foram submetidos a exame oftalmológico e ortóptico, a avaliação neurológica e imagiológica por Ressonância Magnética.

Erros refractivos significativos foram detectados em 79% dos casos com especial incidência de astigmatismo (63%). Motilidade ocular alterada em 89% por estrabismo convergente (37%), divergente (26%), padrões alfabéticos (21%), hipotropia (5%) e insuficiência de convergência. Vinte e seis por cento dos doentes apresentavam nistagmo e foram registadas alterações dos movimentos sacádicos e de perseguição.

A presença de hidrocefalia necessitando de derivação, mesmo quando colocada precocemente, associou-se a alta incidência de alterações oculomotoras. A patologia de base e a extensão das deformidades do sistema nervoso central foram correlacionáveis com a quantidade e o tipo de alterações oculomotoras observadas. O estrabismo foi frequente, convergente na maior parte dos casos, divergente com maior incidência em crianças reintervencionadas, preponderaram os padrões alfabéticos em crianças com malformações de Arnold Chiari. Apesar das marcadas alterações do sistema nervoso central foram encontradas duas crianças com exame oftalmológico normal.

## BINOCULARIDADE PRÉ E PÓS-OPERATÓRIA NA EXOTROPIA INTERMITENTE – RESULTADOS

Rodrigues P., José A., Ferreira S., Brito C., Toscano A.  
Unidade de Oftalmologia - Departamento de Cirurgia - Hospital de Dona Estefânia  
Serviço de Oftalmologia do Hospital de S. José  
XLIV Congresso Português de Oftalmologia  
Porto, Dezembro de 2001

**Resumo: Introdução:** A exotropia intermitente é uma das formas mais comuns de estrabismo, requerendo frequentemente cirurgia.

**Objectivo:** Analisar retrospectivamente os resultados obtidos na cirurgia da exotropia intermitente, através da avaliação da binocularidade pré e pós-operatória e sua correlação com o sucesso cirúrgico obtido.

**Material e Métodos:** Num total de 51 crianças operadas a exotropia intermitente nos últimos 5 anos, foram incluídas 30 no nosso estudo. Como critérios de inclusão utilizámos um seguimento clínico superior a um ano após cirurgia, uma boa colaboração da criança na avaliação oftalmológica e informação clínica suficiente. No grupo apurado analisámos o estado da fusão e estereopsia para perto e longe, no pré e pós-operatório, assim como o resultado cirúrgico obtido. Considerámos como sucesso cirúrgico uma exotropia pós-operatória inferior ou igual a 10 D para longe.

**Resultados:** Na altura da cirurgia, a idade variou entre os 3 e 15 anos (média de 6,9 anos). No pré-operatório 86,2% das crianças apresentavam fusão e estereopsia para perto. Para longe 37,9% tinham fusão e 34,5% estereopsia. No pós-operatório verificou-se fusão e estereopsia para perto em 89,7% enquanto que para longe ocorreu fusão em 78,6% e estereopsia em 55,6%. A taxa de sucesso cirúrgico foi de 65,5%. Neste grupo todas as crianças demonstraram fusão para longe, sendo que 70,6% apresentaram estereopsia para longe.

**Conclusão:** A taxa de sucesso cirúrgico por nós encontrada, assim como a sua relação com uma melhoria significativa da fusão e estereopsia para longe foram consistentes com estudos similares efectuados. Podemos assim dizer que na exotropia intermitente o alinhamento cirúrgico eficaz se associa à melhoria da qualidade da visão binocular.

**SERVIÇO DE ORL**

DIRECTOR: Dr. Vital Calado

**Introdução**

O Serviço de Otorrinolaringologia desenvolveu, durante o ano 2001 uma intensa actividade assistencial que só não foi mais expressiva devido a condicionamentos ao nível do Bloco Operatório que nos impediram de concretizar o que tínhamos planeado. A par da actividade assistencial, o Serviço organizou e participou em vários eventos científicos quer ao nível Interno, quer ao nível Nacional e que contribuíram para elevar o prestígio do Serviço e do Hospital Dona Estefânia.

**Mesas Redondas:**

- Março 2001 - Barcelona -IX Congresso Ibérico: " Roncopatia e Apneia do Sono";
- Maio 2001 – Funchal - XIV Congresso Nacional de ORL e Cirurgia Cérvico-Facial "Tratamento cirúrgico da otite média crónica";
- Outubro 2001 – Castelo Branco - 3º Encontro de Pediatria do H. Amateus Lusitano: "Mesa redonda sobre várias temas: testar a audição, infecções de repetição, roncopatia e apneia do sono".

**Acções ministradas: Organização de Cursos**

- Maio 2001 – Funchal - Curso teórico – prático sobre " Rinossinusites da criança";
- Novembro 2001 - Hospital de Dona Estefânia, Centro de Formação - Curso sobre "Audiologia Pediátrica";
- Dezembro 2001 - Hospital de Dona Estefânia, Centro de Formação - Curso sobre "Patologia Naso-Sinusal da Criança – Curso teórico-prático";
- Janeiro 2001 – S. Pedro do Sul - Minicurso ORL para Clínicos Gerais;
- Maio 2001 – Lisboa - "Otites / Sinusites. Do diagnóstico à terapêutica";
- Maio 2001 – Lisboa - "Infecções respiratórias altas";
- Dezembro 2001 – Congresso Científico dos HCL -Tromboflebitides do seio lateral – Casos clínicos.

**Reuniões clínicas do Serviço**

São realizadas sessões clínicas semanais, algumas em colaboração com outros Serviços, em que se tem discutido toda a patologia ORL Pediátrica.

**Investigação clínica**

Participamos num Ensaio Clínico, duplamente cego, de âmbito mundial, destinado a comparar a eficácia de dois antibióticos, no tratamento da otite média aguda e que se encontra em fase de análise.

**Outras actividades**

- Participação no projecto global da Qualidade do Hospital de Dona Estefânia;
- Participação na Direcção do Colégio ORL da Ordem dos Médicos;
- Participação nos Órgãos Sociais da Associação Portuguesa de ORL e Cirurgia Cérvico Facial;
- Colaboração com o Serviço de Imunoalergologia em alguns projectos relacionados com crianças asmáticas;
- Apoio e supervisão de Estágios de alunos finalistas de Psicologia do Instituto Superior de Psicologia Aplicada e da Universidade Lusófona de Lisboa.

**Trabalhos publicados e comunicados**

- Os a seguir resumidos

Vital Calado

## COMO ORGANIZAR UM RASTREIO DA AUDIÇÃO NEONATAL

Monteiro L., Calado V.

Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital Dona Estefânia

Revista da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial, Março de 2001

**Resumo:** O Rastreio Universal da Audição dos Recém-Nascidos é um objectivo que desde longa data tem sido tentado. Limitações técnicas e de recursos humanos impediram que fossem implementados rastreios universais, tendo-se optado por testar apenas os grupos de alto risco de surdez. Cerca de 50% dos casos de surdez significativa, que ocorre na ausência de factores de risco identificáveis, eram apenas identificados tardiamente.

Na década de noventa, com o aparecimento de testes de rastreio sensíveis, específicos, de rápida e fácil aplicação, foi possível a implementação de programas que visam o rastreio universal dos recém-nascidos, de preferência antes da alta da maternidade.

Foram publicados trabalhos nos Estados Unidos e no Reino Unido que provam que as crianças com deficiência auditiva que iniciaram programas de reabilitação antes dos seis meses de idade atingem melhores níveis de linguagem do que aquelas em que a intervenção foi mais tardia. A detecção da deficiência auditiva significativa (superior a 40 dB HL) antes dos três meses, com vista a iniciar a reabilitação antes dos seis meses é pois o objectivo destes programas.

Em Maio de 1998 a "European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening" recomendou o rastreio de todos os recém-nascidos, reconhecendo que a reabilitação precoce dará aos novos cidadãos da Europa mais oportunidades e melhor qualidade de vida.

Neste artigo descreve-se a organização de um rastreio universal da audição, em três fases consecutivas, segundo o binário "passa"/"falha", com as várias opções técnicas possíveis. A formação técnica do pessoal envolvido no rastreio, a hierarquização das responsabilidades e a necessidade de controle de qualidade do rastreio são também descritas.

## RASTREIO UNIVERSAL DA AUDIÇÃO NEONATAL. A CONCRETIZAÇÃO DE UM SONHO ANTIGO

Monteiro L.

Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital Dona Estefânia

Boletim Informativo da Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Março de 2001

**Resumo:** O rastreio da audição neonatal foi um objectivo tentado por várias gerações de profissionais ligados à saúde e desenvolvimentos infantis tais como pediatras, otorrinolaringologistas e audiologistas. Não era possível rastrear 100% das crianças pois os testes disponíveis eram muito demorados e pouco fiáveis. Alguns destes testes necessitavam a observação simultânea do bebé por dois profissionais treinados. Dois factores fundamentais condicionaram a eclosão de rastreios verdadeiramente universais na maioria dos países desenvolvidos:

A- O progresso da técnica, proporcionando o aparecimento de novos testes aplicáveis em período neonatal, utilizando aparelhos automáticos de fácil manejo que apenas requerem treino básico, obtendo-se resultados fiáveis (com sensibilidades superiores a 90%). As técnicas utilizadas podem ser as Otoemissões Acústicas automáticas (OEA-A) ou os Potenciais Evocados Auditivos automáticos (PEA-A).

B- A execução de estudos comparativos entre crianças com igual grau de surdez, mas com diferentes idades de diagnóstico e início de reabilitação provaram de modo inequívoco as vantagens da intervenção (reabilitação) precoce, isto é, antes dos seis meses de idade. Nestes estudos são avalladas as aquisições linguísticas e o desenvolvimento cognitivo nestes dois grupos de crianças.

Nos últimos dez anos surgiram rastreios universais da audição neonatal em muitos países europeus, na maioria dos estados dos EUA, no Japão e na Austrália. Paralelamente assistiu-se a um desenvolvimento e aperfeiçoamento de técnicas de reabilitação precoce, com adaptação de próteses auditivas e implantes cocleares em crianças progressivamente mais jovens.

É decerto na maternidade e com os seus profissionais que se deve proceder à primeira fase do rastreio. Uma equipa motivada e treinada deverá trabalhar sob a orientação técnica de um profissional com competência em audiologia. A técnica a utilizar no rastreio depende da escolha da equipa e do equipamento disponível. Quando se utiliza equipamento automático obtém-se uma resposta "Passa"/"Falha". Uma das formas de organizar o rastreio é implementar 3 fases consecutivas: após a primeira fase na maternidade, as crianças que não "passam", serão testadas novamente às 4 semanas, pela equipa inicial, utilizando a técnica automática. As que continuam com um teste positivo (falham), deverão ser observadas em consulta de Otorrinolaringologia e submetidas a exames de *diagnóstico audiológico* até aos 3 meses de idade. As crianças portadoras de deficiência auditiva significativa deverão iniciar um programa de reabilitação adequada até aos seis meses de idade.

Algumas crianças com uma audição normal no período perinatal, podem adquirir hipoacusia significativa ao longo da infância, quer porque são portadoras de alteração genética de expressão tardia, quer porque sofrem, ao longo da infância, de doenças infecciosas (meningite bacteriana, parotidite), traumatismos craneanos, doenças otológicas, etc., pelo que um audiológico deverá ser sempre efectuado após estas ocorrências ou sempre que haja atraso de linguagem ou suspeita de hipoacusia por parte da família, médicos ou educadores.

## UM CASO CLÍNICO DE MASTOIDITE COM TROMBOFLEBITE DO SEIO LATERAL

Martins I, Carvalho C, Melo A, Calado V.  
Serviço de Otorrinolaringologia. Hospital de Dona Estefânia.  
Reunião de Serviço de Otorrinolaringologia.  
Lisboa, Janeiro de 2001

**Resumo:** Apresentamos o caso clínico de uma criança de 14 anos de idade, do sexo feminino, sem antecedentes pessoais otológicos, que foi transferida do Hospital Distrital de Évora para o nosso Serviço com o diagnóstico de mastoidite à direita complicada de tromboflebite do seio lateral do mesmo lado.

À observação, no dia da transferência para o nosso Hospital, não apresentava otalgia, febre, tumefacção ou sinais inflamatórios retroauriculares. À otoscopia o tímpano estava espessado e ligeiramente deprimido mas sem sinais inflamatórios. Analiticamente não havia alterações, com uma PCR 0,6 mg/ml. O exame neurológico era normal. Na TC das mastoides, o ouvido direito apresentava uma destruição de ambas as corticais, externa e interna, mais importante ao nível da cortical sino-dural. Na RM craneo-encefálica, existia uma tromboflebite do seio lateral direito com um processo de flebotrombose desde o lagar de Herófilo até à jugular interna do mesmo lado.

Fez miringotomia com colheita de exsudado que era escasso e não purulento e colocação de tubo de ventilação transtimpânico. Manteve a antibioterapia que tinha sido iniciada no H. Distrital de Évora, cefuroxima à qual se associou gentamicina e concomitantemente terapêutica anti-coagulante durante 6 meses. Repetiu-se a TC das mastoides e a angio-RM que não apresentavam quaisquer alterações, assim como a ausência total de doença oclusiva/trombótica venosa.



## LESÕES TRAUMÁTICAS DO OSSO TEMPORAL

Cossa J., Melo A., Monteiro L.  
Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital Dona Estefânia  
Sessão Clínica do Serviço de Otorrinolaringologia  
Lisboa, Maio de 2001

**Resumo:** O osso temporal é um dos constituintes da calote craniana, cuja lesão traumática pode implicar consequências muito importantes para o indivíduo, sob o ponto de vista vital e funcional.

A sua importância advém da sua posição relativa, interessando estruturas endocranianas do andar médio do crânio e estruturas nervosas, sensorineurais e vasculares que o atravessam, ou com que se relaciona. Tradicionalmente as fracturas temporais dividem-se em longitudinais, transversais ou mistas, quanto ao traço de fractura, em relação ao eixo do osso temporal.

As fracturas longitudinais, em que o traço de fractura ocorre ao longo do maior eixo do osso temporal por traumatismo aplicado na região temporo-parietal, são as mais comuns (80%). Raramente provocam lesões cocleares ou vestibulares, no entanto podem lesar o sistema timpano-ossicular. Em cerca de 20% dos casos o facial pode sofrer lesão, normalmente no seu trajecto intratimpânico.

As fracturas transversais, menos frequentes (20%), ocorrem em traumatismos aplicados na região occipital, podem ser lesados o nervo facial (50%), a cápsula ótica, janelas oval e redonda, o aparelho vestibular e o foramen jugular. São por isso frequentes a paralisia facial, a vertigem com nistagmo espontâneo, a surdez sensorineural e hemotímpano.

As fracturas mistas agrupam lesões complexas com vários traços de fractura, com sinais e sintomas das outras duas classificações.

As complicações mais frequentes dos traumatismos do osso temporal são: paralisia do facial (tipo periférica), otorragia, otorrquia, hipoacusia de transmissão; menos frequentes, mas não menos importantes são: as lesões vasculares, diplopia, hiposteia facial, lesões de pares cranianos e colesteatoma secundário.

Na fase aguda o tratamento é conservador, com repouso, vigilância do estado de consciência, antibióticos e protecção do ouvido em relação à entrada de água. Não deverão ser usadas gotas otológicas e as manipulações do CAE deverão ser limitadas ao essencial e com escrupulosos cuidados de assépsia.

O síndrome pós-concussivo pode manifestar-se por vertigens inespecíficas, cefaleias, fadiga e incapacidade de concentração. Os exames complementares, audiométricos e vestibulométricos são normais. Pode ocorrer lesão concussiva do labirinto membranoso, ruptura do labirinto, cupulolitíase, fistula perilinfática pós-traumática e hidrópsia endolinfática.

Constituem indicação cirúrgica: a meningite recorrente, a lesão do nervo facial (nas imediatas e nas tardias em que não haja melhoria com tratamento conservador), a otorrquia persistente e o pneumoencéfalo persistente.

## AUDIOLOGIA : PROVAS DIAGNÓSTICAS

Brazão Santos P., Monteiro L.  
Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital Dona Estefânia  
Centro de Saúde de Loures, 21 de Junho de 2001

**Resumo:** Os autores fazem uma revisão da anatomia e da fisiologia da via auditiva, desde o órgão periférico, o ouvido (ouvido externo, ouvido médio e ouvido interno), até ao cortex cerebral.

A anatomia do ouvido foi descrita, nas suas três porções: ouvido externo, ouvido médio e ouvido interno, enfatizando-se o papel de cada uma destas porções no mecanismo de transmissão e amplificação do som, bem como da sua participação na análise frequencial e espacial do som.

A fisiologia da audição foi seguidamente relembrada, dando-se especial relevo ao mecanismo de transdução da energia mecânica em energia eléctrica no órgão de Corti, com posterior estimulação das vias aferentes e centros de integração corticais. A via eferente foi também descrita, tendo em vista a importância de todos estes mecanismos na fundamentação teórica e na interpretação das provas utilizadas na Audiologia Clínica.

Após a descrição da fisiologia da audição, descreveram-se as diversas componentes físicas do som: amplitude, frequência e timbre, com vista à interpretação e leitura dos audiogramas tonais simples, sendo dados exemplos práticos de ondas sonoras sinusoidais, com variações de intensidade e frequência.

Enumeraram-se as provas mais frequentemente utilizadas em audiologia clínica, com ênfase para a audiometria comportamental, de adultos e crianças. Realçaram-se as diferentes características e principais dificuldades dos testes efectuados em idade pediátrica.

As principais provas de impedância foram descritas, tendo-se correlacionado os diferentes tipos de traçados com patologias específicas e imagens obtidas por otoscopia.

Seguidamente foram descritas as principais provas fisiológicas, Potenciais Evocados Auditivos de curta latência, e Otoemissões Acústicas, no que respeita ao seu fundamento fisiológico, aplicações práticas e interpretação de resultados.

As diversas provas audiológicas foram correlacionadas entre si, complementando-se. Cada um dos testes deverá ser interpretados como uma peça de uma bateria completa para estudo exaustivo dos vários aspectos da audição.

## ESTRIDOR EM PEDIATRIA

Cossa J., Melo A., Monteiro L.  
Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital Dona Estefânia  
Jornadas do Interno do H. De Santo Espírito de Angra de Heroísmo  
Jornadas de Pediatria do H. Amatus Lusitano, Outubro de 2001

**Resumo:** O estridor é um ruído inspiratório provocado por vibrações das estruturas laríngeas. É um sintoma frequente em idade pediátrica: 85% dos casos de estridor ocorrem em idade pediátrica.

As causas de estridor podem ser congénitas ou adquiridas. Pode ocorrer subitamente ou de uma forma crónica ou recidivante.

A abordagem da criança com estridor é necessariamente multidisciplinar, envolvendo o pediatra e o otorrinolaringologista, com o apoio de exames complementares sofisticados (endoscopia e imagiologia). Após uma breve revisão da anatomofisiologia da laringe pediátrica, os autores passam em revisão as principais causas de estridor pediátrico, sejam elas orgânicas ou funcionais, enumerando sumariamente a cascata diagnóstica e terapêutica.

Entre as causas mais frequentes de estridor contam-se: a laringomalácea, a estenose laríngea (congénita ou adquirida), a papilomatose laríngea, diversas malformações congénitas e as causas infecciosas e inflamatórias.

Neste trabalho reflecte-se a experiência do Serviço de Otorrinolaringologia Pediátrica deste Hospital, no que respeita ao diagnóstico e terapêutica desta patologia.

## COMPLICAÇÕES DA SINUSITE E IATROGENIA MEDICAMENTOSA - CASO CLÍNICO

Alpoim Moreira I., Neto V.  
Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital Dona Estefânia  
3º Encontro de Pediatria do Hospital Amato Lusitano.  
Castelo Branco, 24 a 26 de Outubro de 2002.  
Curso de Patologia Naso-Sinusal na Criança.  
Lisboa, 17 a 19 de Dezembro de 2002.

**Resumo:** As complicações intracranianas da sinusite, outrora frequentes e por vezes fatais, sofreram um decréscimo significativo desde a introdução da antibioterapia no tratamento desta patologia, na década de quarenta. No entanto, apesar das técnicas de diagnóstico mais precisas e de terapêuticas mais eficazes, a morbidade e a mortalidade destas complicações mantêm-se excessivas, principalmente por atraso do diagnóstico. O desenvolvimento lento do abscesso epidural causa poucos sintomas, e estes podem estar presentes por semanas ou meses antes que o diagnóstico seja feito. Um diagnóstico tardio pode levar a que uma sinusite complicada com abscesso epidural se complique ainda mais com empiema subdural, abscesso cerebral, meningite, ou trombose do seio cavernoso, situações estas com um prognóstico muito mais reservado. Por outro lado não pode ser ignorado o facto da antibioterapia estar associada a efeitos adversos, pelo que o seu emprego não deve ser banalizado, devendo ser sempre analisada a relação risco/benefício.

Os autores descrevem um caso de sinusite crónica de uma criança do sexo masculino, 12 anos de idade, que foi enviada ao serviço de urgência do Hospital Dona Estefânia em Junho de 2001 por agravamento do seu estado clínico com cefaleia intensa e aparecimento de tumefacção frontal direita (Pott's puffy tumor). A TC dos seios perinasais e cranio-encefálica mostraram uma pansinusite, abscesso subperiosteal e epidural frontal direito, e osteomielite da parede externa e interna do seio frontal direito. O doente foi submetido a cirurgia de urgência, tendo sido feita uma abordagem externa do seio frontal direito, com drenagem do pús e colheita do mesmo para análise bacteriológica (estéril). Iniciou terapêutica empírica com ceftriaxone (4g/dia), vancomicina (2g/dia) e clindamicina (2g/dia), para além de terapêutica profilática com difenilhidantoína (125mg/dia), após acordo com o Serviço de Infecçologia e a Neurocirurgia. O controlo analítico semanal foi sempre normal, no entanto uma ecografia das vias biliares feita ao 25º dia após o início do Ceftriaxone, mostrou litíase vesicular múltipla. Suspendeu-se o ceftriaxone, passando a prescreve-se rifampicina (600mg/dia), clindamicina (1,2g/dia) e ác. ursodioxólico (750mg/dia). Durante o internamento a criança esteve sempre assintomática, tendo alta após 1 mês e 1 semana de internamento. Uma semana após a alta hospitalar teve o primeiro episódio de cólica biliar, seguido de novo episódio 2 semanas depois, tendo este culminado em colecistectomia de urgência.

## TROMBOFLEBITE DO SEIO LATERAL - CASOS CLÍNICOS

Brazão Santos P., Martins I., Neto V., Carvalho C., Monteiro L., Calado V.  
Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital Dona Estefânia  
Curso de Patologia Naso-Sinusal na Criança, Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, 17 a 19 de Dezembro de 2002

**Resumo:** As complicações intracranianas de processos infecciosos do ouvido médio, em particular as tromboflebitides do seio lateral, são raras mercê do uso generalizado de antibióticos. Contudo apesar de raras são potencialmente fatais, podendo ocasionar sequelas neurológicas graves.

Os autores apresentam 4 casos clínicos de tromboflebite do seio lateral em crianças.

Enfatiza-se a necessidade de um elevado critério de suspeição para que seja possível um diagnóstico precoce, a importância da ressonância magnética nuclear no diagnóstico imagiológico, bem como as controversas terapêuticas de anticoagulação e drenagem cirúrgica.



## **SERVIÇO DE URGÊNCIA**

**DIRECTORA: Dr.<sup>a</sup> M.<sup>a</sup> Lurdes do Ó Figueira**

## FASCEÍTE NECROSANTE E OTITE MÉDIA AGUDA

Bento A.M., Fernandes I., Valente R., Barata D.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia  
Acta Pediatr.Port., 2001; Nº3; Vol. 32: 165-8

**Resumo:** A fascíte necrosante (FN) é uma doença rara em pediatria. Na maior parte dos casos surge como complicação da varicela, sendo a pele habitualmente a porta de entrada e o *Streptococcus pyogenes* o agente mais frequente.

Os autores descrevem um caso clínico de uma criança de 8 anos, previamente saudável que, no contexto de uma otite média aguda medicada com um anti-inflamatório não esteróide (AINE), desenvolve uma infecção invasiva a *Streptococcus  $\beta$  hemoliticus* do grupo A.



## MORTALIDADE NUMA UNIDADE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Estrada J., Vale M.C., Marques A., Ventura L., Santos M., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia  
Acta Pediatr. Port., 2001; N°2; Vol. 32: 71-6

**Resumo:** Artigos descrevendo o movimento assistencial de Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos e analisando as respectivas mortalidades não são muito comuns. Este estudo retrospectivo tem como objectivo avaliar e analisar o movimento assistencial e a mortalidade da Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital Dona Estefânia (HDE) num período de 6 anos (0.4.04.91 e 03.04.97). Neste período houve 2987 internamentos na UCIP e foram registados 200 (6.70%) óbitos, os quais corresponderam a 40.48% dos 494 óbitos verificados no HDE.

A análise estatística mostrou diferenças significativas, entre sobreviventes e falecidos, relativamente aos seguintes parâmetros: índice de gravidade (4.65 vs 21.42); probabilidade de morte (3.69% vs 39.97%); grau de intervenção terapêutica (14.70 vs 34.80); idade média (4.11 vs 3.33 anos), demora média (2.70 vs 8.86 dias); incidência de doença crónica (44.73 vs 62.79%); reinternamentos (2.20 vs 16.28%) e proveniência – Serviço de Urgência / Outros Hospitais – (51.95 vs 25.58 / 18.87 vs 39.53%). Existia doença crónica em 108 (62.79%) dos falecidos (ligeira em 27.78% e significativa em 72.22%), salientando-se a cardíaca (27.78%), a do SNC (13.89%), e a relacionada com patologia do período neonatal (10.19%).

A causa final de morte relacionou-se predominantemente com patologia infecciosa (40.70%), respiratória (19.77%), cardíaca (12.21%) e do SNC (11.63%). Existia falência mono-órgão (OSF) em 24 (13.95%) e falência múltipla de órgão (MOSF) em 148 (86.05%) dos falecidos. A mortalidade esperada era de 5.807%, tendo a mortalidade observada sido de 5.840% (*Standardized Mortality Ratio* = 1.006).

## **MORTALIDADE NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS. ANÁLISE E ALGUMAS CONSIDERAÇÕES ÉTICAS**

Vale M. C., Estrada J., Santos M., Marques A., Ventura L., Ramos J., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia  
Acta Pediatr. Port., 2001; N°2; Vol 32: 77-82

**Resumo:** Efectuou-se a análise retrospectiva de 184 dos 200 óbitos registados na UCIP do HDE, no período compreendido entre Abril de 1991 e Março de 1997.

A análise efectuada visou essencialmente aspectos relacionados com o tipo de intervenção e investimento terapêutico, processo de tomada de decisão e a abordagem da morte em pediatria.

A expectativa de intervenção terapêutica, à entrada, era curativa em 96 (52,2%) casos, paliativa-curativa em 44 (23,9%), paliativa não-curativa em 39 (21,2%) e de cuidados terminais em 5 (2,7%).

Nos 184 casos analisados o investimento terapêutico inicial foi total em 178 (96,7%). Ao longo do internamento ocorreu uma modificação desse investimento terapêutico em 71 (38,6%) casos. Assim, dos 184 falecidos, 107 (58,2%) faleceram na sequência de reanimação cárdio-respiratória não eficaz, isto é, com investimento total e 77 (41,8%) com limitação de investimento. Nestes últimos, em 19 (10,3%) casos houve diagnóstico de morte cerebral, em 47 (25,5%) decisão de não-reanimação, e em 11 limitação terapêutica.

## FASCEÍTE NECROSANTE PÓS VARICELA

Gonçalves E., Furtado F., Estrada J., Vafe M<sup>a</sup> C., Pinto M., Santos M., Moura G., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e Serviço de Cirurgia  
Acta Med. Port., 2001; N<sup>o</sup> 3; Vol.14: 367-70

**Resumo:** A fasceíte necrosante é uma infecção pouco frequente, caracterizada por um envolvimento rapidamente progressivo das fascias e tecido celular subcutâneo.

Os autores apresentam três casos clínicos de fasceíte necrosante que têm como características comuns: antecedentes próximos de varicela, sinais inflamatórios rapidamente progressivos com marcado componente algico, compromisso sistémico sugestivo de síndrome de choque tóxico e isolamento de *Streptococcus b-hemolítico* do grupo A (dois dos três casos). Um precoce diagnóstico diferencial com celulite, antibioterapia de largo espectro, suporte hemodinâmico intensivo e, sobretudo, rápido e extenso desbridamento cirúrgico, são determinantes fundamentais no prognóstico desta patologia, com elevada mortalidade.

## DOENTES ONCOLÓGICOS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Aguiar T., Pereira G., Estrada J., Vale M.C., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia.  
VII Congresso Português de Pediatria  
Vila da Feira, Maio de 2001

**Resumo: Objectivos:** Avaliar os doentes oncológicos internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia (UCIP-HDE) e a eficácia do PRISM (*Pediatric Risk of Mortality*) na predição da mortalidade neste grupo nosológico.

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes oncológicos internados entre Abril de 1991 e Abril de 2000 na UCIP-HDE.

**Resultados:** Num total de 4229 internamentos, 168 (4,14 %) eram oncológicos, dos quais 74 com patologia cirúrgica e 94 com patologia médica. Destes, 42 eram provenientes do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil (IPOFG) e 52 de outros hospitais. Os tumores sólidos foram predominantes (119 - 70,8%), destacando-se neste grupo os neuroblastomas (19) e os tumores renais (14) e hepáticos (12).

A mortalidade nos doentes não oncológicos foi de 6,64 % e nos oncológicos de 15 %, sendo máxima nos 42 doentes provenientes do IPOFG (33 %). Globalmente, a mortalidade foi maior nos tumores líquidos (20,4 %) comparativamente aos tumores sólidos (12,6 %).

A relação entre a mortalidade esperada e a verificada foi de 1.028 para os doentes não oncológicos e de 1.69 para os doentes oncológicos, não parecendo o PRISM ser um índice adequado à previsão da mortalidade nos doentes oncológicos.

**Conclusão:** Os doentes oncológicos apresentam maior índice de gravidade e de intervenção terapêutica do que a generalidade dos outros doentes. O prognóstico em Pediatria é bastante melhor do que nos adultos, justificando-se o internamento numa Unidade de Cuidados Intensivos e o investimento terapêutico.

A não aplicação do PRISM aos doentes oncológicos torna ainda mais complicadas as decisões terapêuticas, sempre difíceis neste grupo.

## ARDS - CASO CLÍNICO

Brites V., Lamy S., Ramos J., Santos M., Ventura L., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia  
Reunião de Casos Clínicos da Secção de Cuidados Intensivos da SPP  
Lisboa, Junho de 2001

**Resumo:** O síndrome de dificuldade respiratória aguda (ARDS) é uma entidade clínica de mau prognóstico com elevada mortalidade em idade pediátrica. Representa uma resposta a uma agressão pulmonar com lesão do endotélio pulmonar que leva a extravasão de mediadores inflamatórios que por si perpetuam e potenciam a agressão. Qualquer entidade que provoque lesão endotelial sistémica e, em especial pulmonar, pode ser incriminado. São exemplos desta etiologia as situações de hipoperfusão (sépsis, choque, sepsis, paragem cardio-respiratória) e as pneumopatias. Esta situação é definida pelo seu início súbito, hipoxémia, infiltrados bilaterais e difusos no telerradiograma do tórax sem evidência de insuficiência cardíaca esquerda. Os objectivos do tratamento desta doença são reverter a condição clínica subjacente que levou à agressão, minimizar a lesão pulmonar já estabelecida, manter um nível adequado de oxigenação e evitar complicações infecciosas até à recuperação histológica.

Apresentamos um caso clínico de ARDS de uma criança de 20 meses de idade, anteriormente saudável, que adoece subitamente com laringotraqueobronquite com estridor significativo que motivou o seu internamento. Por agravamento da dificuldade respiratória foi decidido intubação electiva. Após indução anestésica fez paragem cardiorespiratória, pelo que foi reanimada e transferida para a UCIP- HDE, ventilada com Ambu.

Nos primeiros dias de internamento manteve-se neurologicamente bem e sem envolvimento multiorgânico, assistindo-se a um agravamento progressivo da função pulmonar, com critérios de ARDS ao 4º dia de internamento. Pela falência da ventilação convencional, foi associada terapêutica com surfactante e posteriormente com óxido nítrico.

Apesar da controvérsia que envolve estes procedimentos terapêuticos, a sua utilização neste caso de extrema gravidade, permitiu uma evolução favorável, o que nos leva a reflectir sobre as atitudes a tomar em cuidados intensivos perante este síndrome.

## FASCEÍTE NECROSANTE EM PEDIATRIA

Pereira S., Bento A M., Estrada J., Fernandes I., Santos M., Valente R., Carmo Vale M<sup>ª</sup>, Barata D., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia  
5<sup>º</sup> Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa  
Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo:** A fasceíte necrosante é uma infecção pouco frequente, caracterizada por um envolvimento rapidamente progressivo das fascias e tecido celular subcutâneo.

Neste poster, os autores apresentam 4 casos clínicos de fasceíte necrosante que têm como características comuns: antecedentes próximos de varicela (3 deles), sinais inflamatórios rapidamente progressivos, compromisso sistémico sugestivo de síndrome de choque tóxico e isolamento de *Streptococcus*  $\beta$ -hemolítico do grupo A (3 dos 4 casos).

Um diagnóstico diferencial precoce com celulite, antibioterapia de largo espectro, suporte hemodinâmico intensivo e sobretudo, rápido e extenso desbridamento cirúrgico, são determinantes fundamentais no prognóstico desta patologia, com elevada mortalidade.

## UM CASO CLÍNICO DE HIPERTENSÃO ARTERIAL GRAVE

Afonso S., Marques A., Estrada J., Vale C., Valente R., Barata D., Vasconcelos C.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia  
Reunião de Casos Clínicos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da S.P.P.  
Lisboa, Junho de 2001 (comunicação)  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa  
Lisboa, Dezembro de 2001 (poster)

**Resumo:** Os autores apresentam um caso clínico de uma criança do sexo masculino, de 8 anos de idade, internado na unidade de cuidados intensivos pediátricos por hipertensão arterial grave. Uma semana antes do internamento iniciou quadro de cefaleia predominantemente vespertina que o despertava durante a noite, acompanhada de vômitos pós-prandiais, anorexia, perda de peso não quantificado e sonolência.

No serviço de urgência constatou-se a existência de hipertensão arterial com valores de TA - 220/140 mmHg, fundoscopia com estase papilar e hipertrofia do ventrículo esquerdo, sendo internado na unidade.

O controle da hipertensão arterial foi difícil com resistência a anti-hipertensores como a nifedipina e propranolol. Iniciou labetalol em perfusão endovenosa, obtendo-se o controle da tensão arterial com este fármaco.

A ecografia abdominal revelou uma massa com cerca de 3-4 cm na topografia da supra-renal esquerda. Para caracterização desta massa efectuou várias ecografias, eco-doppler, TC abdominal, cintigrafia com IMBG e exames laboratoriais (ác. vanilmandélico, catecolaminas, cortisol, aldosterona, renina, função tiroideia e ACTH) que permitiram o diagnóstico de feocromocitoma.

Após esclarecimento do diagnóstico iniciou fenoxibenzamina com estabilização da situação clínica.

Foi efectuada intervenção cirúrgica quatro semanas após o internamento para extracção do tumor. Manteve sempre valores tensionais estáveis e a cirurgia decorreu sem complicações, necessitando apenas de perfusão com nitroprussiato de sódio durante a manipulação do feocromocitoma.

Após a cirurgia a tensão arterial manteve-se estável e o controlo laboratorial (nomeadamente o doseamento de catecolaminas) decorrida uma semana foi normal. Salientamos a necessidade do diagnóstico precoce da HTA, através de medição da tensão arterial em todas as crianças em consulta de pediatria de rotina. No que diz respeito ao tratamento da hipertensão arterial, sublinhamos a necessidade do uso criterioso de fármacos anti-hipertensores na emergência hipertensiva, particularmente na suspeita de feocromocitoma.

## MASSA ABDOMINAL - UM CASO CLÍNICO

Carvalho A., Santos M., Pereira A.L., Vasconcelos C., Gentil Martins A.  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia  
Unidade de Infecçiology Pediátrica - Hospital Dona Estefânia  
Departamento de Cirurgia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívís de Lisboa  
Lisboa, Dezembro de 2001 (poster)

**Resumo:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 8 meses, sexo feminino, raça negra, natural e residente em Cabo Verde até aos 6 meses de vida altura em que passou a residir em Portugal. Foi transferido do Hospital de Portimão após aí ter estado internado 24 horas.

Cinco dias antes do internamento inicia febre elevada, diarreia e vômitos de agravamento progressivo. O exame objectivo revelava sensação de doença grave, prostração marcada, gemido constante, palidez acentuada, respiração superficial e abdómen muito distendido, doloroso à palpação, com hepatomegalia volumosa de consistência dura.

Laboratorialmente salientava-se a presença de anemia (Hg: 7,3 g/dl), PCR elevada, transaminases e  $\gamma$  GT elevadas, hipoproteinémia com hipoalbuminémia e alteração das provas de coagulação.

Realizou ecografia abdominal que revelou massa quística no lobo hepático esquerdo sugestivo de abscesso amebiano e TC abdominal que delimitou e confirmou a presença da mesma.

Pelo grave compromisso sistémico e forte suspeita diagnóstica inicia no 1º dia de internamento ceftriaxone e metronidazol. Por agravamento da dor abdominal e aumento visível do volume abdominal no 3º dia de internamento é submetida a drenagem do abscesso. A pesquisa de amebas no líquido do quisto foi positiva.

Foi transferida para a unidade de infecçiology no 7º dia de internamento, apresentando no 8º dia de internamento quadro clínico e laboratorial compatível com sépsis apesar da hemocultura ter sido negativa.

Realiza no 13º dia de internamento quistografia que revela regressão da loca do abscesso.

Teve alta ao 40º dia de internamento, referenciado à consulta de pediatria do hospital de origem.



## DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTORA: Dr.<sup>a</sup> M<sup>ª</sup> José Gonçalves

### Introdução

O Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência está representado no Anuário do Hospital de D. Estefânia de 2001 com 9 trabalhos, a maioria dos quais apresentados no Congresso Europeu de Psicopatologia da Infância e da Adolescência que se realizou em Lisboa de 31 de Maio a 2 Junho de 2001. Correspondeu a uma forte aposta do Departamento, quer em termos científicos, quer organizacionais, no reconhecimento e visibilidade a nível europeu da vitalidade da pedopsiquiatria nacional.

A nível interno correspondeu (e corresponde) à necessidade de manter uma reflexão crítica sobre a actividade clínica, e de aprofundar o conhecimento das metodologias que permitem o aperfeiçoamento da prática clínica e a sua adequação às necessidades da população. Não tem sido uma tarefa fácil, dada a grande pressão do trabalho clínico e também a enorme dispersão geográfica dos serviços, a diversificação das actividades clínicas e o diferente nível de interesses científicos dos seus profissionais.

Por outro lado, o desenvolvimento das actividades de formação, sempre foi uma das prioridades do Departamento, a que não são alheios os factos de se tratar de uma especialidade recente e ainda em expansão e de ao Departamento estarem cometidas responsabilidades no âmbito do Internato Complementar para toda a Zona Sul e Regiões Autónomas. Assim, à formação dos médicos internos, de que a actividade de investigação é parte integrante, tem sido dedicado grande atenção e tempo. Para que esta última tenha um carácter mais abrangente e seja enquadrada de forma adequada criou-se, a partir de Outubro de 2000, um Seminário de Investigação no âmbito do Internato, obrigatório para os internos, mas aberto a qualquer profissional que deseje participar. A este desafio responderam os internos com entusiasmo e empenhamento.

Neste seminário, em que o principal objectivo é aplicar os métodos de investigação em pedopsiquiatria aos trabalhos que se realizam no Departamento, procura-se estimular a realização de projectos de interesse geral para o Departamento, como é o caso do *Projecto de Criação de uma Base de Dados*, apoiar trabalhos de interesse clínico em que se estudam os fenómenos psicopatológicos, como o estudo da *Prevalência da Perturbação Aguda do Stress Post-Traumático em Crianças e Adolescentes Vítimas de Acidentes de Viação* ou estudos de casuística que permitam avaliar as características e necessidades da população infantil e adolescente consultante e a eficácia da resposta clínica, de que o estudo sobre as *Urgências Pedopsiquiátricas no Hospital de D. Estefânia* são exemplos.

Outra linha de investigação que, pela sua importância na promoção da saúde mental, tem sido implementada no Departamento é a área da primeira infância. A Unidade da Primeira Infância criada em 1983, foi um dos primeiros serviços europeus dedicados exclusivamente à saúde mental da primeira infância, desenvolvendo um trabalho pioneiro e tendo sido reconhecido como um serviço de referência. As áreas em que mais se tem desenvolvido a investigação clínica são:

1. A classificação diagnóstica no qual se insere o estudo *Follow-up das Perturbações Regulatórias* e que faz parte de um conjunto de trabalhos de casuística da Unidade, já apresentados internacionalmente, permitindo estudos comparados com coortes de outros países, nomeadamente França, Itália, Austria.
2. A interacção mãe-criança, em que os estudos das representações maternas se têm revelado da maior relevância para a compreensão etiopatogénica de certas perturbações psíquicas dos lactentes e

de que os trabalhos *Continuidade entre Representação do Bêbê na Gravidez e Percepção da Criança aos 2 Anos de Idade e Representações Mentais Maternas: Um Caso de Trigêmeos* fazem parte.

O trabalho comunitário e o apoio psico-social às famílias das crianças com necessidades especiais ou em risco é outra das preocupações das equipas de saúde mental da infância e da adolescência do Departamento que assim privilegiam o trabalho multi-disciplinar. Na Unidade da Primeira Infância foi desenvolvida uma metodologia específica - *Intervenção em Rede*- de que o trabalho *Envolvidos na Rede* descreve e exemplifica através de 2 casos clínicos.

A nossa recente instalação no hospital não poderia deixar de se traduzir por algum trabalho clínico realizado em conjunto com outros serviços, como aliás já tinha sido feito em anos anteriores. A descrição de um caso de *Anorexia Nervosa. Um caso clínico de internamento no Hospital D. Estefânia*, pelas dificuldades de manejo terapêutico e pela forma exemplar como se articularam as diferentes equipas e profissionais pareceu-nos ter relevância clínica. Foi apresentado como Poster no XII Encontro Nacional da Associação de Psiquiatria da Infância e da Adolescência

Finalmente incluímos a intervenção de um dos nossos internos convidado a intervir no Forum do Interno do Congresso Científico dos HCL em Dezembro de 2001 com a comunicação *Interação Interno / Tutor*, tema que nos é particularmente caro.

À laia de conclusão diria que se, este ano, houve um salto em termos qualitativos e quantitativos, na produção científica do Departamento, a caminhada ainda está no seu começo e ainda há muito para andar. De qualquer modo, é na esperança de que as expectativas daqueles que se juntam a nós para iniciar a sua formação não sejam defraudadas, de que possamos contribuir, ainda que modestamente, para o avanço da disciplina, mas sobretudo de podermos tratar melhor os nossos doentes, que continuaremos a trabalhar.

Maria José Gonçalves

## FOLLOW-UP DAS PERTURBAÇÕES REGULATÓRIAS

Corrêa da Silva L.\*, Duarte L.\*, Rodrigues E.\*\*, Caldeira da Silva P.\*\*

\* Psicóloga Clínica; \*\* Pedopsiquiatra

Unidade da Primeira Infância - Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência - Hospital Dona Estefânia

Congresso Europeu de Psicopatologia da Criança e do Adolescente (Poster)

Lisboa, Maio de 2001

**Resumo: Introdução:** A Perturbação Regulatória (PR) é um conceito recente na psicopatologia infantil e aparentemente muito útil do ponto de vista clínico para a compreensão e a orientação terapêutica. O sistema de Classificação Diagnóstica DC:0-3 inclui esta perturbação como uma das suas categorias, definindo-a e descrevendo-a extensivamente. Todavia, algumas questões permanecem por esclarecer.

Uma das questões é a associação entre as Perturbações Regulatórias e as Perturbações da Relação (Eixo II). Outra questão incide sobre os resultados das Perturbações Regulatórias, essencialmente descritas como dificuldades maturativas e constitucionais. Greenspan estabeleceu uma certa continuidade entre as Perturbações Regulatórias e as Perturbações da Relação e da Comunicação. Todavia não esclarece quais as subcategorias que estão mais frequentemente presentes neste tipo de evolução.

**Material e Método:** Apresentamos o seguimento, desde 1997, dos casos diagnosticados como Perturbações Regulatórias, reavaliados 6 a 12 meses após o diagnóstico inicial. Serão apresentadas as associações entre as subcategorias das Perturbações Regulatórias (Eixo I) e o Eixo II. São comparadas as categorias do Eixo I no momento da avaliação com as mesmas categorias no momento da reavaliação.

**Hipóteses:** Hipótese 1: *Se considerarmos que o conceito de PR implica um desfaseamento entre as dificuldades de processamento de informação da criança e a capacidade parental em reconhecer e adaptar-se a estas dificuldades, será então de esperar uma associação de resultados entre o diagnóstico de PR no Eixo I da DC:0-3 com o diagnóstico de Perturbação da Relação no Eixo II da mesma.*

Hipótese 2: *Considerando a existência de diversos tipos de PR, quisemos averiguar a correspondência entre determinados tipos de PR e determinados tipos de Perturbações da Relação.*

Hipótese 3: *Se considerarmos que após os 18 meses, a capacidade de representação mental aumenta ostensivamente, e que o que anteriormente pertencia mais ao foro neurofisiológico adquire maior significado psíquico e se torna parte do Self, então verificar-se-á uma evolução de PR para Perturbações do Afecto, i.e., existirá uma associação entre o diagnóstico de PR inicial com o diagnóstico posterior de Perturbação do Afecto*

**Conclusões:** Hipótese 1: não se confirmou; Hipótese 2: resultados tendem a não confirmar; Hipótese 3: não pôde ser testado devido à reduzida dimensão da amostra, mas os resultados apontam para uma certa evolução das Perturbações Regulatórias para as Perturbações do Afecto, apesar de realçarem mais a relativa estabilidade destas e de mostrarem como são possíveis tanto evoluções positivas como negativas.

Adicionalmente, este estudo veio mostrar que: contrariamente aos critérios sugeridos pela DC:0-3 existem poucas queixas relativamente a perturbações do sono e alimentares. A incidência de PR na população é relativamente baixa. A sintomatologia das PR é mais dispersa no sexo feminino. Os resultados sugerem uma preocupação mais precoce por parte dos pais no sexo feminino, apesar destes resultados não serem estatisticamente significativos. Existe uma maior probabilidade de incidência de PR no sexo masculino. Uma vez que encontramos mais PR do Tipo III só a partir do 2º ano de vida, e não encontramos mais PR do Tipo II depois do 3º, colocamos a hipótese de o Tipo II e III se referirem a um único Tipo que se expressa de forma diferente segundo a idade de desenvolvimento da criança.

## REPRESENTAÇÕES MENTAIS MATERNAS: UM CASO DE TRIGÊMEOS

Almeida S.\*, Ataíde A.\*\*, Nascimento M.J.\*\*\*, Pires P.\*\*, Caldeira da Silva P.\*\*

\* Psicóloga \*\* Médico\*\*\* Enfermeira .

Unidade da Primeira Infância - Departamento Psiquiatria da Infância e Adolescência - Hospital Dona Estefânia

3º Congresso Europeu de Psicopatologia da Criança e do Adolescente,

Lisboa, Maio de 2001

**Resumo:** É bem conhecido o facto de a representação mental materna influenciar as interacções mãe-criança e desta forma o desenvolvimento psicoafectivo do bebé. Com os trabalhos de D. Winnicott e de W. Bion torna-se mais evidente a importância do mundo fantasmático da mãe na construção do sentido de identidade da criança.

Em 1980 com o artigo *Ghosts in the Nursery*, Selma Fraiberg enfatiza a importância das fantasias mentais maternas na génese da patologia da relação mãe criança ou na formação de sintomas nesta.

A propósito de um caso clínico de trigêmeos, os autores propõe-se realizar uma reflexão teórica sobre as representações mentais maternas num contexto de generalidade. O caso clínico apresentado foi observado na nossa Unidade a pedido dos pais, por necessidade de inserção das crianças num Infantário.

A data da 1ª consulta as bebés tinham 4 meses, sendo dois do sexo masculino e um do sexo feminino. Pela observação tornaram-se evidentes as diferenças da interacção mãe-criança em relação aos três bebés. Assim, uma questão nos surgiu: Existirá uma única representação materna e para cada criança uma representação subsidiária desta, ou existirão à partida representações maternas diferentes?

Para uma abordagem mais objectiva desta questão e do caso clínico, utilizámos os seguintes instrumentos: a Entrevista R - método de avaliação das representações maternas de Stern, D.; Robert-Tissot, et al., e o -t Characteristics Questionnaire de Bates.

## CONTINUIDADE ENTRE REPRESENTAÇÃO DO BEBÉ NA GRAVIDEZ E PERCEPÇÃO DA CRIANÇA AOS 2 ANOS DE VIDA

Caldeira da Silva P.\*, Eira C.\*\*, Vicente M.\*\*, Guerreiro R.\*\*

\*Assistente Hospitalar Graduado de Pedopsiquiatria, \*\*Psicóloga Clínica

Unidade da Primeira Infância - Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência - Hospital Dona Estefânia

3º Congresso Europeu de Psicopatologia da Criança e do Adolescente ( Poster)

Lisboa, Maio de 2001

**Resumo: Introdução:** O presente trabalho utiliza dados recolhidos em Portugal no contexto da realização do Programa "Promoção do Desenvolvimento Psico-social das Crianças através dos Cuidados de Saúde Primários", patrocinado pelo Gabinete Regional para a Europa da OMS e subsidiado pelo programa BIOMED1 (projecto BMH-1 CT 94 1161).

Neste programa, foram realizadas nas consultas de vigilância, por médicos de família, entrevistas que abordavam aspectos relacionados com a promoção da saúde mental durante a gravidez e os dois primeiros anos de vida das crianças.

Foram utilizados diversos instrumentos para avaliação das mães, das crianças e da relação nas díades, em diversas alturas da vida das crianças, entre as 6 semanas e os 24 meses.

**Objectivos:** O presente estudo procura averiguar a existência de uma associação entre as fantasias maternas acerca do bebé durante a gravidez e a sua percepção do temperamento da criança aos dois anos de idade.

**Metodologia:** Participaram neste estudo cerca de 170 díades mãe-criança, cujo acompanhamento foi efectuado nos Centros de Saúde da Cova da Piedade e de Almada.

Durante os 2º e 3º trimestres de gravidez, os médicos de família aplicaram uma entrevista semi-estruturada às grávidas por eles recrutadas para a aplicação do Programa acima referido. Esta entrevista inclui as duas questões que são estudadas neste trabalho:

1. Como imagina o bebé agora? Como é o seu temperamento?
2. Que espera do seu filho no futuro?

As respostas das grávidas a estas questões foram sujeitas a uma análise de conteúdo.

Quando as crianças completaram 24 meses de idade foram aplicados às mães dois questionários relativos à representação da mãe do temperamento "difícil" na criança (Bates, 1992) e à percepção da mãe sobre as irritações e os inconvenientes das rotinas diárias, associados à prestação de cuidados à criança (*Parental Daily Hassles*, Crnic & Greenberg, 1990).

**Conclusões:** As representações e expectativas da grávida acerca do bebé não constituem um factor predictor da percepção que a mãe tem sobre as irritações e os inconvenientes das rotinas diárias, aos dois anos de idade da criança.

Relativamente ao temperamento, a natureza das associações encontradas não nos parece clara, apesar de existir continuidade entre as representações da grávida acerca do bebé e a representação do seu temperamento como uma criança dependente e com adaptação negativa à mudança.

## PREVALÊNCIA DA PERTURBAÇÃO AGUDA DE STRESS PÓS-TRAUMÁTICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES VÍTIMAS DE ACIDENTE DE VIAÇÃO

Pires P., Esquina R., Soares A.R., Teixeira de Almeida I., Caldeira da Silva P.  
Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência – Hospital Dona Estefânia  
3º Congresso Europeu de Psicopatologia da Criança e do Adolescente (poster)  
Seminário de Investigação  
Lisboa, 31 de Maio – 2 de Junho de 2001

**Resumo: Introdução:** 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.

Recentemente têm surgido alguns trabalhos científicos nesta área que realçam a importância das consequências psicológicas dos acidentes de viação, particularmente a Perturbação Aguda de Stress Pós-Traumático.

**Objectivos:** O presente trabalho de investigação tem como objectivo avaliar a prevalência desta entidade clínica para, por um lado, contribuir para um diagnóstico precoce e a necessidade de uma posterior intervenção terapêutica e, por outro, sensibilizar a comunidade científica e civil para este problema.

**Metodologia:** A amostra deste estudo é constituída por todas as crianças de ambos os sexos com idades compreendidas entre os 5 e 14 anos, internadas por acidente de viação no Hospital de Dona Estefânia, entre Janeiro e Abril de 2001. A referência será feita pela equipa de enfermagem dos Serviços de cirurgia 3 Sala 1 e Sala 2. Em relação aos doentes que já tiveram alta hospitalar, será feita uma convocatória por escrito.

Nas 24 horas após o internamento é feita uma entrevista estruturada, por um dos investigadores, para caracterização do acidente e do contexto psico-social e familiar da criança.

6 semanas após o acidente é aplicada uma escala- "*Avaliação da Perturbação de Stress Pós-Traumático na Criança*" (de C.J. Frederick and R.S. Pynoos, 1998).

**Resultados:** Os resultados mostram uma incidência relevante desta patologia apontando para a necessidade de uma intervenção psicológica atempada. Contudo, o presente estudo carece de uma amostra mais significativa sendo, por isso, fundamental a sua continuação.

## ENVOLVIDOS NA REDE - UMA EXPERIÊNCIA DE INTERVENÇÃO EM REDE COM PAIS DE CRIANÇAS COM PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO AUTISTA

Roncon P\*,Caldeira da Silva P.\*\*

\* Técnica de Serviço Social \*\* Pedopsiquiatra

Unidade da Primeira Infância - Departamento de Pedopsiquiatria – Hospital Dona Estefânia

3º Congresso Europeu de Psicopatologia da Criança e do Adolescente (Poster)

Lisboa, 31 de Maio a 5 de Junho de 2001

**Resumo:** Com esta abordagem procurámos desenvolver um processo de apoio psicossocial com vista a uma aproximação e envolvimento das famílias com crianças em risco, ou necessidades educativas especiais, em que os próprios pais assumem um papel activo e criativo em todas as fases do processo e tomada de decisões.

A Família é entendida como um sistema integrado num conjunto de outros sistemas mais vastos, formando um **ecossistema** em constante interacção com o seu meio envolvente.

A metodologia utilizada — **Intervenção em Rede** — visa criar uma rede de suporte familiar e social em torno destas famílias, onde também elas se sintam incluídas, na perspectiva do modelo de Intervenção Precoce Centrado na Família.

O trabalho desenvolvido junto de um grupo de crianças com Perturbação da Relação e da Comunicação, segundo este modelo de intervenção, tem contribuído para um maior envolvimento dos pais, tanto no trabalho com as equipas Terapêutica (Unidade da Primeira Infância) e Pedagógica (Creche e Jardim de Infância), como com os seus próprios filhos.

## **ANOREXIA NERVOSA - UM CASO CLÍNICO DE INTERNAMENTO NO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA**

Soares A., Trigueiros A., Cavaco A., Sousa E.

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência – Hospital Dona Estefânia

XII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência (poster)

Santarém, 6 e 7 de Dezembro de 2001

**Resumo:** O agravamento do quadro clínico dum Anorexia Nervosa (A.N.) torna muitas vezes necessário o internamento hospitalar.

Neste trabalho pretende-se fazer a abordagem de um caso clínico: criança de nove anos, sexo feminino, internada com um quadro de Anorexia Nervosa, no Hospital D. Estefânia, no período de Maio a Julho de 2001.

Durante o internamento hospitalar é essencial que a equipa terapêutica tenha os seus papéis bem definidos e discuta permanentemente as medidas a tomar.

Numa fase inicial informa-se a família e a criança com A.N. do contrato terapêutico e das regras a cumprir. Definem-se os objectivos do tratamento intensivo e o regime de visitas.

Fase principal – promove-se a recuperação do peso através do estabelecimento de um regime alimentar regular e equilibrado negociado entre a dietista e a anorética.

Salienta-se a importância da terapia familiar e da psicoterapia individual /da criança (durante e após o internamento) e de alguns aspectos da sua evolução.



## PROJECTO DE CRIAÇÃO DE UMA BASE DE DADOS PARA O DEPARTAMENTO DE PEDOPSIQUIATRIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Silva M.A., Rodrigues M.C., Vilarça P., Caldeira da Silva P.  
Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência – Hospital Dona Estefânia  
XII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência (Poster)  
Seminário de Investigação do Internato de Pedopsiquiatria  
Santarém, 6 e 7 de Dezembro de 2001

**Resumo: Introdução:** Uma Base de dados é um conjunto de informação organizada numa estrutura que permite pesquisa e acesso rápido à informação. As Bases de Dados informáticas são de importância fulcral nas sociedades modernas não só no que diz respeito à economia de espaço mas também na velocidade de acesso e manuseamento da informação que se traduz em economia de tempo. Na área da Pedopsiquiatria a economia de espaço e de tempo permite maior eficácia no planeamento e gestão do departamento e assume uma grande relevância como utensílio de investigação.

**Objectivos:** Este projecto pretende criar um modelo de Base de Dados que seja uniforme para todo o Departamento de Pedopsiquiatria. A necessidade de uniformização de conceitos e a partilha de dados e comparação de informação vem da necessidade de realizar estudos de investigação epidemiológica e outros.

**Método:** O modelo de Base de Dados que está em processo de elaboração foi construído com o contributo de várias bases de dados tais como a da UPI, da Clínica da Encarnação, da Equipa da 24 de Julho, do HSFX e várias estrangeiras (inglesa e holandesa). Também recebemos o contributo de vários elementos do departamento, com sugestões e críticas e pretendemos, com o tempo recolher as impressões do maior nº de pessoas do departamento.

**Conclusão:** Os autores apresentam os conteúdos de uma proposta de Base de Dados para o departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia

## INTERACÇÃO INTERNO / TUTOR

Pires P.L.

Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência - Hospital Dona Estefânia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa  
Lisboa – 10 a 12 de Dezembro de 2001

**Resumo:** O autor descreve como a situação vivida na especialidade de pedopsiquiatria é privilegiada, dado que o orientador desempenha uma função bastante activa na condução do processo de formação do interno.

Faz referência à comunicação interpessoal, dando particular ênfase à importância da relação humana.

Define as funções de ambos os elementos da díade interno / orientador de formação, socorrendo-se da legislação vigente.

Procede a um levantamento das principais dificuldades, nomeadamente a pouca valorização do papel do tutor na orientação da formação do interno e a fraca disponibilidade do primeiro para um trabalho continuado com o interno.

Finaliza avançando com algumas propostas para o futuro, que passam pela promoção do papel do tutor e pela necessidade de proporcionar melhores condições para a formação do interno.

**SERVIÇO DE RADIOLOGIA**

DIRECTOR: Dr. Francisco Abecasis

**Introdução**

Um dos aspectos a que atribuímos maior importância para a valorização e creditação dum Serviço médico hospitalar é a divulgação científica comunicada ou publicada anualmente resultante da actividade clínica desenvolvida.

Os trabalhos apresentados no ano de 2001 pelo Serviço de Radiologia do Hospital de D. Estefânia em reuniões e em revistas científicas de reconhecida qualidade, reflecte uma assinalável acção diversificada em diferentes áreas técnicas e orgânicas, executadas no serviço com regularidade.

Apraz-nos igualmente salientar que o elenco de autores e co-autores intervenientes, integram desde o elemento médico mais jovem do Serviço aos de maior diferenciação, todos merecendo igual estímulo para a continuação daquelas iniciativas.

Francisco Abecasis

## LESÕES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL NA SÍNDROMA DE ADAMS – OLIVIER

Bastos Gomes L., Castro J., Matos M., Nunes A., Furtado J., Barrueco M.  
Serviço de Radiologia - Hospital Dona Estefânia  
Serviço de Neurocirurgia  
SPRM – Cruz Vermelha Portuguesa – Lisboa  
Acta Med Port. 2001, 14: 89-94

**Resumo:** Reportam-se dois casos de doentes do sexo feminino com dois anos de idade e síndrome de Adams-Olivier, que se caracteriza por um defeito congénito do escalpe e alterações malformativas congénitas dos membros, a que se associaram malformações e complicações do Sistema Nervoso Central (SNC). O diagnóstico foi feito à nascença e a aplasia cútis congénita caracterizava-se não só por extenso defeito no escalpe, mas também do osso subjacente, com exposição directa dos seios durais. A variabilidade das duas situações clínicas, traduziu-se essencialmente pela extensão e gravidade das lesões osteo-cutâneas dos membros e do crânio, pela anomalias do SNC e pelo tipo de intercorrência. Numa criança detectou-se nos exames neurorradiológicos, hemimegalencefalia focal do hemisfério cerebral direito (lobo occipital) e anomalias de drenagem venosa encefálica. Apresentava hipoplasia do seio lateral esquerdo, da tórcula e do 1/3 posterior do seio longitudinal superior cursando com proeminente veia cortical anastomótica entre o 1/3 médio do seio longitudinal superior e o seio lateral direito.

Com o advento das novas técnicas da imagem começaram a ser descritas lesões encefaloclásticas e anomalias malformativas do SNC associados à Síndrome de Adams-Oliver.

Na revisão da literatura os autores não encontram referências da associação desta Síndrome à hemimegalencefalia/megalencefalia focal.

A outra criança apresentou durante o decurso da doença lesões encefaloclásticas e herniação encefálica, que necessitou de correcção cirúrgica. Ambas sobreviveram, mas o diagnóstico de lesão malformativa do SNC e a ocorrência de lesões encefaloclásticas modificaram o prognóstico inicial.

Pensamos não ser despropositado realçar a importância dos estudos neurorradiológicos não só para avaliação da extensão do defeito ósseo da calote, mas também para despiste de lesões malformativas endocranianas, encefálicas e vasculares. É também vital o seu papel na detecção das intercorrências (infecciosas, necrose tecidual e hemorragia), acompanhamento evolutivo e análise das lesões sequelares.

## MEGACALICOSE

Oliveira Simões M., Nunes A., Soares E.  
Serviço de Radiologia - Hospital Dona Estefânia  
9º Curso de Radiologia Pediátrica  
Coimbra, 11 e 12 de Maio de 2001

**Resumo:** Descrita por Puig-Vert em 1963 a megacalicose consiste numa rara anomalia do desenvolvimento renal, com hipoplasia das pirâmides medulares e dilatação calicial.

Não há obstrução e o bacinete e ureter são de calibre normais. É uma patologia não progressiva e o tratamento cirúrgico é desnecessário.

O seu diagnóstico é de exclusão e é feito essencialmente pela urografia de eliminação e pela cintigrafia renal.

As autoras descrevem três casos clínicos de megacalicose com diferentes apresentações. Megaureter primário é uma forma de uropatia obstrutiva da infância cuja associação com megacalicose está descrita.

A obstrução é geralmente leve podendo ser reconhecida como uma entidade separada.

O reconhecimento desta rara coexistência é importante a fim de evitar cirurgias desnecessárias.

## APLICAÇÕES DO ECO DOPPLER EM PEDIATRIA

Soares E.  
Serviço de Radiologia - Hospital Dona Estefânia  
6º Curso Pós-Graduado de Imagiologia do Hospital S. Francisco Xavier  
Lisboa, 20 Setembro 2001

**Resumo:** Pretende-se demonstrar a particularidade e o contributo do eco-doppler no diagnóstico de diversas patologias em pediatria.

Baseia-se na experiência de 8 anos de prática de eco-doppler pelo Serviço de Radiologia do Hospital de D. Estefânia.

Revêm-se as principais indicações para a realização desta técnica e os resultados obtidos.

Foca-se no RN o papel da eco-doppler no estudo transfontanelar, na pesquisa do trombo após cateterismo dos vasos umbilicais, na suspeita de trombose da veia renal.

Salienta-se nos exames solicitados pelo Serviço de Urgência a avaliação por eco-doppler do traumatismo abdominal fechado, do abdómen agudo, da pielonefrite aguda e do escroto agudo.

Destaca-se nos exames programados a realização do eco-doppler em doentes transplantados (hepáticos e renais) na apreciação da hipertensão portal, na patologia renal e em determinada patologia tumoral.

O eco-doppler melhorou a acuidade diagnóstica da ecografia.

No princípio do Século XXI revela ser um instrumento importante na rotina imagiológica pediátrica, na actividade programada bem como na urgente.

## MONITORIZAÇÃO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL – A IMAGIOLOGIA

Bastos Gomes L.

Serviço de Radiologia - Hospital Dona Estefânia

Reunião da Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos-Clinica Universitária de Pediatria - Hospital de Santa Maria  
Lisboa, 16 e 17 de Novembro de 2001

**Resumo:** Hoje em dia, os exames neurorradiológicos fazem, indubitavelmente, parte da avaliação diagnóstica da criança internada numa unidade de cuidados intensivos com sintomas de disfunção do sistema nervoso central (SNC).

Os estudos neurorradiológicos têm também importância na orientação terapêutica, com particular relevo na identificação das situações neurocirúrgicas ou potencialmente neurocirúrgicas e possibilitam ainda uma noção do prognóstico. A gravidade e complexidade do quadro clínico são, sem dúvida, determinadas pela avaliação clínica, embora nalguns casos o estudo imagiológico possa ter valor preditivo do grau de morbidade.

Salienta-se a importância da realização de exames neurorradiológicos na criança com sinais focais ou com depressão do estado de consciência.

Em todas as situações cuja gravidade clínica torna imperativo o diagnóstico imagiológico, o exame de primeira linha continua a ser a Tomografia Computorizada (TC). A exceção a esta regra é a suspeita de lesão ou compressão medular em que a TC não é na maioria das vezes diagnóstica.

Excluindo o doente traumatológico agudo, assiste-se à crescente importância da Ressonância Magnética (RM) como exame inicial, se o estado clínico da criança permitir uma anestesia mais prolongada e uma permanência mais longa fora da unidade de cuidados intensivos.

Quanto aos estudos evolutivos, é unanimemente aceite que se o estudo inicial não foi conclusivo, ou se se colocam problemas de diagnóstico diferencial, é obrigatório estudo complementar privilegiando-se a RM pela sua maior sensibilidade e especificidade diagnóstica. Também nas situações de agravamento clínico em que é admissível modificação da atitude terapêutica ou se é importante avaliar a eficácia da terapêutica não é questionável a realização de novo estudo de imagem.

No grupo etário com que trabalhamos os estudos evolutivos representam na maioria das vezes mais uma anestesia ou o acréscimo da dose de radiação (TC). O dilema do estudo evolutivo e a angústia da decisão colocam-se essencialmente na criança com evolução favorável da doença ou com quadro clínico estacionário.

Assim, é importante que as equipas multidisciplinares criem com base na sua experiência clínica protocolos de decisão em relação aos estudos sequenciais.

## URGÊNCIAS NEUROPEDIÁTRICAS – VISÃO DO NEURORRADIOLOGISTA

Bastos Gomes L.

Serviço de Radiologia - Hospital Dona Estefânia

Reunião Sociedade Portuguesa Neurorradiologia - "Urgências em Neuropediatria"

Lisboa, 23 e 24 de Novembro de 2001

**Resumo:** A actividade da neurorradiologia pediátrica na urgência neuropediátrica centra-se, fundamentalmente, na avaliação imagiológica da criança com sintomas de disfunção aguda ou rapidamente progressiva do Sistema Nervoso Central (SNC) de etiologia não traumática.

Para a eficácia do diagnóstico pela imagem são imprescindíveis adequados protocolos neurorradiológicos e uma correcta análise e interpretação semiológica. Não é, por isso, supérfluo realçar a importância do rigor da informação clínica para o êxito do diagnóstico imagiológico.

A primeira questão que se coloca é qual o exame neurorradiológico a efectuar? A Ressonância Magnética (RM) pela maior sensibilidade e especificidade diagnóstica em relação à Tomografia Computorizada (TC) é inequivocamente a técnica de eleição para estudo da doença do SNC.

As grandes limitações da RM são as contra-indicações (alguns tipos de próteses e implantes metálicos) e a necessidade de os exames serem frequentemente efectuados com apoio anestésico. Assim, sempre que exista uma emergência no diagnóstico o exame a ser realizado é a TC.

Na urgência neuropediátrica, a TC tem ainda um papel importante na avaliação da criança com sintomas preocupantes, mas sinais clínicos pouco claros de doença neurológica. Actualmente, defende-se que se existe um quadro clínico inequívoco de patologia encefálica ou medular o exame a ser realizado de urgência é a RM. O progresso científico tem incrementado as possibilidades diagnósticas da RM, nomeadamente com as novas técnicas de angiografia por RM, de difusão, de perfusão e espectroscopia. Como se depreende, à medida que se desenvolvem as capacidades diagnósticas pela imagem torna-se cada vez mais premente a estreita colaboração entre o imagiologista e o clínico.



## LABORATÓRIO DE PATOLOGIA CLÍNICA

DIRECTOR: Dr. Edmar Oliveira

### Introdução

Trata-se dum serviço com as seguintes secções:

- Hematologia
- Bioquímica
- Microbiologia
- Trombose e Hemostase
- Endocrinologia, Tóxicos e Fármacos
- Imunologia e Imunoalergologia

O movimento deste Laboratório continua a aumentar quer em quantidade quer na diversidade dos exames pedidos e efectuados.

No ano de 2001 o movimento global foi de 900.955 análises e a evolução em relação ao ano anterior foi de +13%.

Este Laboratório embora com graves carências ao nível das instalações e do Pessoal dá apoio a inúmeros Hospitais quer do Grupo H.C.L quer outros nomeadamente Amadora -Sintra, Elvas, Faro, Stª Cruz, Barreiro e Garcia de Orta.

Manuel Edmar

## DISFIBRINOGENEMIA

Fonseca C., Carvalho A., Santos H. A.  
 Serviços de Patologia Clínica e de Pediatria – Hospital Dona Estefânia  
 Secção de Trombose e Hemostase e Serviço 2 Sala 1  
 Sessão Clínica do Serviço de Patologia Clínica  
 Lisboa, Março de 2001

**Introdução:** A disfibrinogenemia é uma alteração qualitativa congénita do fibrinogénio (níveis baixos pelos métodos coagulativos e normais pelos métodos imunoenzimáticos). A transmissão é autossómica dominante, geralmente sem história familiar.

Trata-se de uma patologia multifactorial a nível molecular, de onde se destacam alteração da formação do gel de fibrina e a ligação a outros constituintes plasmáticos e proteínas de superfície.

Existe uma baixa correlação clínica entre alterações funcionais / alterações laboratoriais.

Há um predomínio de diátese hemorrágica – tromboembolismo (2 : 1). A maior parte dos casos são detectados na avaliação laboratorial pré-operatória (associado a tempos de trombina e de reptilase prolongados; podendo estar aumentados os dímero-D e PDF / pdf.

Os autores apresentam um caso clínico de disfibrinogenemia em recém-nascido com diagnóstico de oclusão intestinal operado e sépsis nosocomial.

**Caso clínico:** D. F. C., sexo masculino, 16 meses, raça caucasiana. Em Outubro de 2000 (aos 12 dias de idade), após suspeita de oclusão intestinal alta no Hospital Distrital de Évora, foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia, para intervenção cirúrgica.

Antecedentes pessoais e familiares não relevantes, nomeadamente sem história de doenças heredofamiliares.

À entrada, exame objectivo sem alterações. Laboratório: leucocitose 19 650 / mL e neutrófilos 77%. Hipóteses de diagnóstico propostas: oclusão intestinal alta e sépsis.

Inicia antibioterapia (ampicilina, gentamicina e metronidazol).

A partir do 3.º dia de internamento, nos exames laboratoriais destaca-se:

Propositus	6-11-2000	# 7-11	9-11	14-11	11-01-2001	
Fibrinogénio funcional / antígeno (mg/dl)*	51,8	52,3	103,8	74,1	60,9/288	59,6/303
Dímero-D (quantitativo) (µg/L)**		269		400	469	522
# 1U Crioprecipitado (250 mg Fibrinogénio – semivida de 72 h). VR: * 170-410 mg/dL ** < 250µg/L						

Perante hipótese de diagnóstico de alteração congénita de fibrinogénio, foram investigados mãe e pai do *propositus*. Pai, testes sem alterações. Na mãe, destaca-se:

Tempo de trombina (s) **27,5** Fibrinogénio funcional / antígeno (mg/dL) **95,7/483**

**Conclusões:** Trata-se de um caso de disfibrinogenemia, sem história familiar (mãe assintomática). Foi proposto estudo molecular do fibrinogénio, cujos resultados se aguardam.

## ELASTASE FECAL VS FIBROSE QUÍSTICA

Loureiro V.P.\*, Matos V.\*, Daniel I.\*, Gaspar A.\*\*, Lopes B.\*\*\*, Viveiros A.\*, Griff I.\*, Almeida S., Marques M.\*, Pacheco P.\*\*,  
Loureiro P.\*\*\*

\*S. Patologia Clínica, \*\*S. Imunoalergologia, \*\*\*U. Pneumologia, \*\*\*\*S. Genética—H. D. Estefânia

\*\*\*\*\*Laboratório Biologia Molecular, Centro Genética Humana, I.N.S. Dr. Ricardo Jorge

5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa

Lisboa, 10 a 12 de Dezembro de 2001.

**Introdução:** A avaliação da função pancreática exócrina é feita por muitos métodos de exploração, sendo poucos os satisfatórios. O doseamento da  $\alpha$ 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  $\alpha$ amilase e a lipase.

**Objectivo:** Avaliação da elastase fecal como marcador da insuficiência pancreática num grupo de indivíduos com e sem fibrose quística.

**Material e métodos:** Amostra de fezes em:

- *Grupo com diagnóstico de fibrose quística* (com genótipo conhecido - análise de DNA - mutação F508del presente em 83%): n=26 doentes, média etária de 7.1 anos, sexo M/F de 1.3/1;

- *Grupo controlo sem doença*: n=30 indivíduos, média etária de 6.5 anos, sexo M/F de 1.5/1. Método de doseamento da elastase fecal - ELISA (após extracção prévia). Determinação da actividade da quimiotripsina fecal - método colorimétrico. Determinação da Especificidade (E), Sensibilidade (S), Valor Predictivo Positivo (VPP) e Valor Predictivo Negativo (VPN) da elastase e da quimiotripsina por comparação com os resultados do grupo com doença e sem doença.

**Resultados:** Elastase fecal: *Grupo doença* (n=26) - mediana: 27.8 $\mu$ g/g fezes (7.5-550 $\mu$ g/g). *Grupo controlo* (n=30) - mediana: 615 $\mu$ g/g fezes (200-1356 $\mu$ g/g). Sendo a diferença entre grupos estatisticamente significativa (p<0.0001).

ELASTASE	<200 $\mu$ g/g (+)	$\geq$ 200 $\mu$ g/g (-)	Total
Fibrose Quística	22	4	26
Controlo	0	30	30
Total	22	34	56

E=100%; S=85%; VPP=100%; VPN=88%; Eficiência=93%.

Quimiotripsina fecal (valor ref.>13.2U/g): *Grupo doença* (n=24) - mediana: 7.5U/g fezes (1-29U/g). *Grupo controlo* (n=30) - mediana: 23U/g fezes (7-39U/g). Sendo a diferença entre grupos estatisticamente significativa (p<0.0001).

E=80%; S=63%; VPP=71%; VPN=73%; Eficiência=72%.

Estudo genético: Os doentes homozigóticos para a mutação F508del (54%) apresentaram valores de elastase fecal significativamente inferiores (p=0.02) - mediana: 14mg/g fezes (7.5-76mg/g) para 53mg/g fezes (9-550mg/g).

**Conclusão:** A elastase, comparativamente com a quimiotripsina, mostrou ser melhor marcador da insuficiência pancreática nos doentes com fibrose quística. Por se tratar dum método de doseamento simples, não invasivo e não alterado pela terapêutica com extractos pancreáticos, consideramo-lo como uma boa alternativa na monitorização destes doentes. Os doentes homozigóticos para a mutação F508del, com formas clínicas mais graves, apresentaram valores de elastase fecal significativamente inferiores, e em todos os casos abaixo do valor de referência.



## SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA

DIRECTORA: Dr.ª Deonilde Espírito Santo

### Introdução

O Serviço de Imuno-Hemoterapia do H.D.E., é muito jovem, tem apenas 4 anos de existência.

Os principais Serviços utilizadores de componentes sanguíneos são: Ginecologia/Obstetrícia, Anestesia, Cirurgia, Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) e Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (1-3) e Hematologia Pediátrica. No entanto, apoiamos todos os outros Serviços do Hospital e particularmente as Consultas externas de Pediatria e de Ginecologia e Obstetrícia.

Defendemos que o Serviço de Imuno-hemoterapia deve prestar a todos os outros Serviços do Hospital um atendimento atempado, de alta qualidade e com a maior segurança transfusional possível. A implementação da **maior segurança transfusional possível**, segundo o nosso projecto, assenta em três pilares:

- a) – **Fomentar a Dádiva de Sangue Regular**, sabendo que os marcadores viricos nestes dadores são significativamente inferiores aos observados nos dadores esporádicos – Neste Serviço actualmente mais de 50% das colheitas efectuadas provêm de dadores regulares.
- b) – Promover a exposição **Transfusional Mínima** – Através da subdivisão das unidades de componentes sanguíneos até ao limite; utilizando componentes solidários sempre que exequível e utilizando a auto-transfusão quando necessário e possível.
- c) – **Administrar criteriosamente todos os componentes sanguíneos** – Através do estudo do consumos dos Serviços, foi possível definir diferentes tipos de reservas o que nos permite em cada momento poder seleccionar o componente adequado a cada situação clínica. O trabalho desenvolvido pelo Serviço em conjunto com a Comissão Transfusional tem também contribuído para dar cumprimento a este critério.

Paralelamente pretendemos continuar a implementar em todo o Serviço o projecto Global da Qualidade – Kings Fund com vista à Certificação do Serviço ainda este ano.

Para dar cumprimento a este projecto o Serviço dispõe dos seguintes recursos humanos: 2 Médicos, 1 Enfermeira, 4 Técnicos de Análises Clínicas e Saúde Pública em regime de 35h e 4 em 19h, 3 Administrativas, 1 Auxiliar de Acção Médica, que tentam implementar no seu sector os objectivos previamente definidos.

Os trabalhos apresentados neste anuário reflectem precisamente as grandes preocupações do Serviço.

Deonilde Espírito Santo

## DÁDIVA REGULAR E SEGURANÇA TRANSFUSIONAL

Duarte Delgado G., Fernando M. R., Espírito Santo D.  
Serviço de Imuno-Hemoterapia do Hospital de Dona Estefânia  
Revista de Medicina Transfusional ABO, Número 8, Dezembro de 2001 Pág: 27 a 30

**Resumo: Contexto:** Como forma de aumentar a segurança transfusional, o Serviço de Imuno-Hemoterapia do Hospital de Dona Estefânia estabeleceu 2 objectivos, a nível de promoção da dádiva de sangue:

1. Auto-suficiência em componentes sanguíneos.
2. Constituição de um painel de dadores regulares.

Para dar cumprimento a estes objectivos, estabeleceu-se um plano de acção que passa pelo contacto regular, pela informação e pelo atendimento personalizado de todos os dadores.

**Plano de Estudo:** Os dados correspondem ao período que decorreu entre 1 de Janeiro de 1998 e 31 de Dezembro de 2000. Inclui 4356 dádivas de 2400 dadores. Definiu-se como dador regular aquele que efectuou pelo menos duas dádivas por ano neste Hospital. Realizaram-se os estudos analíticos definidos por lei para o rastreio de doenças transmissíveis pelo sangue: HBsAg, Anti-HBc, Anti-HBs, Anti-HIV1/2, Anti-HTLV I-II, Anti-HCV, VDRL e ALT.

**Resultados:** Verificou-se um aumento global do número de dadores, que foi mais significativo nos dadores regulares com 3 ou mais dádivas por ano. A percentagem de dadores regulares subiu de 24%, em 98, para mais de 30% nos anos seguintes. Verificou-se um decréscimo constante nos marcadores de infecciosidade, sobretudo à custa do aumento das dádivas regulares. No total de dadores regulares só 2% desenvolveram marcadores positivos, enquanto nos dadores esporádicos esta percentagem foi de 7,6%.

**Conclusões:** Com esta metodologia tem-se vindo a atingir os objectivos referidos, tanto no 1º como no 2º e no 3º ano de actividade do Serviço. A auto-suficiência em componentes sanguíneos foi conseguida durante estes 3 anos. Verificamos um risco acrescido de infecciosidade nas dádivas provenientes de dadores esporádicos, relativamente às dádivas de dadores regulares.

## EXPOSIÇÃO TRANSFUSIONAL MÍNIMA

Espírito Santo D\*, Delgado G\*, Barrocas F\*\*, Leal F\*\*, Serelha M\*\*

\*Serviço de Imuno-hemoterapia

\*\*Unidade Cuidados Intensivos Neonatais

V Seminário de Neonatologia

Porto, 1- 2 de Fevereiro de 2001

**Resumo:** Os recém-nascidos gravemente doentes e prematuros constituem um grupo de doentes com frequentes necessidades de transfusões de concentrados de eritrócitos (CE) para reposição do sangue colhido para exames laboratoriais, tratamento de anemia sintomática ou secundária a perdas por diátese hemorrágica.

Até Outubro de 1997 estas crianças eram transfundidas com pequenos volumes de CE, sendo a parte restante dessa unidade inutilizada ou transfundida a outro doente.

Desde a data de abertura do Serviço de Imuno-hemoterapia no H.D.E., propusemo-nos alterar esta metodologia, tentando obter uma exposição transfusional mínima, utilizando para tal um selador de conexões em estéril. Estabeleceu-se então um acordo com a unidade de neonatologia (UCIN) no sentido de se obter informação clínica sobre os eventuais candidatos a múltiplas transfusões.

Apresentam-se os primeiros resultados após 2 anos de implementação desta metodologia – de Outubro/97 a Outubro/99 - em que 70 doentes da UCIN receberam em média por doente 4,9 transfusões, no total de 343, tendo-se obtido uma redução na exposição do número de dadores de cerca de 54%.

Foram excluídos deste estudo todos os doentes que receberam unicamente transfusões de Plasma Fresco Congelado, Concentrado Plaquetário, Crioprecipitado ou uma única transfusão de C.E..

Analisam-se os resultados obtidos em relação à idade gestacional, focando-se também as dificuldades logísticas e as múltiplas vantagens nomeadamente a possibilidade de redução de transmissão de doenças infecciosas.

## DÁDIVA REGULAR E SEGURANÇA TRANSFUSIONAL

Delgado G., Espírito Santo D.  
Hospital Dona Estefânia - Serviço de Imuno-hemoterapia  
Associação Portuguesa de Imuno-hemoterapia  
Congresso de Medicina Transfusional (Poster)  
Lisboa, 15 a 17 de Março de 2001

**Resumo:** Como forma de melhorar a segurança transfusional, o Serviço de Imuno-hemoterapia do Hospital Dona Estefânia, estabeleceu 2 objectivos, a nível de Promoção da Dádiva:

1. Auto-suficiência em componentes sanguíneos;
2. Implementação da dádiva regular.

Enquanto que a auto-suficiência permite a utilização atempada dos componentes e a utilização preferencial de componentes solidários, a dádiva regular permite diminuir a probabilidade de transmissão de doenças infecciosas, em relação aos dadores de 1ª vez, pelo facto do dador ser submetido a rastreio clínico e microbiológico várias vezes ao ano.

Para dar cumprimento a este objectivo duplo efectuamos um plano de acção que temos cumprido criteriosamente e que passa pelo contacto regular, informação e atendimento tão personalizado quanto possível a todos os dadores, tomando medidas excepcionais sempre que os consumos atingem as reservas de emergência .

Com esta metodologia temos vindo a atingir os objectivos referidos, tanto no 1º como no 2º e 3º anos de actividade do Serviço. A percentagem de dadores regulares subiu de 24% em 98 para 30% nos dois últimos anos.

Reportando-nos a incidência de marcadores de infecciosidade observa-se uma melhoria no grupo de dadores regulares.



**SERVIÇO DE GINECOLOGIA - OBSTETRÍCIA**

DIRECTOR: Dr. José Dinis da Fonseca

**Introdução**

Quando encarei a hipótese de concorrer a Chefe de Serviço, fi-lo conscientemente, depois de ter ponderado os objectivos da função. Chefe de Serviço, é antes de mais, alguém capaz de promover num Serviço a realização integral dos membros que constituem as sua equipas. Médicos, enfermeiros, administrativos, ou simples empregados auxiliares. Durante muitos anos pensei erradamente no Chefe de Serviço, como uma entidade distante e onisciente, a que não tinha a ousadia de comparar-me. Com o decorrer do tempo, a vida demonstrou-me a verdade do conceito que defendo. Estas palavras foram escritas em 1983 no curriculum da minha candidatura a Chefe de Serviço. Designado Director do Serviço 7 do HDE, há pouco mais de 4 anos, constitui para mim uma honra mas também uma grande responsabilidade dirigir uma equipa de colegas a todos os títulos excepcional. A qualidade e a quantidade dos trabalhos apresentados no Anuário do Hospital de Dona Estefânia particularmente neste ano em que se comemoram 125 Anos da sua existência, atestam a veracidade do que afirmo. Nos últimos 25 anos, a especialidade de Ginecologia e Obstetrícia deu passos gigantescos quer na profilaxia, quer na terapêutica da patologia oncológica benigna e maligna. A Cirurgia Coelioscópica e a Histeroscopia na vertente diagnóstica e terapêutica reduziram drasticamente o tempo de internamento e o sofrimento post-operatório das doentes, facilitando grandemente o retorno à sua actividade normal. A medicina Materno-Fetal e particularmente o Diagnóstico Pré-Natal tiveram um notável progresso na prevenção e conhecimento da patologia embrionária e fetal, permitindo actuações terapêuticas nunca dantes imaginadas. É particularmente nestes dois grandes capítulos da nossa especialidade, que se inscrevem os trabalhos agora apresentados. Faço votos e espero desta magnífica equipa, um trabalho meritório e útil à comunidade.

José Dinis da Fonseca

## HISTEROSSONOGRAFIA - NOVO CONCEITO DIAGNÓSTICO EM GINECOLOGIA

Dias I., Bernardo M.J., Bugalho J.  
Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
TV Medicina, Fevereiro 2001.

**Resumo: Introdução:** A Histerossonografia é uma técnica ecográfica que permite o estudo da cavidade endometrial, endométrio, miométrio e permeabilidade tubária, mediante a utilização de meios líquidos.

**Objectivo:** Mostrar a utilidade e simplicidade desta nova técnica correlacionando-a com os métodos clássicos de avaliação (ecografia transvaginal, histeroscopia, celioscopia, histerossalpingografia e histologia)

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo de 650 exames, efectuados no serviço nos últimos três anos. As doentes, foram enviadas das consultas de climatério (n=240), medicina da reprodução (n=235), ginecologia geral (n=135) e senologia- doentes a fazer terapêutica com tamoxifen (n=40). Preferencialmente a cavidade endometrial foi estudada com soro fisiológico e a permeabilidade tubária com soluto de micropartículas de galactose. Foram analisados os dados epidemiológicos os achados histerossonográficos, assim como os dos métodos de avaliação clássica e a concordância com estes.

**Resultados:** As indicações foram alterações endometriais, endométrio mal visualizado com ecografia transvaginal e estudo de infertilidade. Os achados mais frequentes foram pólipos, septos, sinéquias, miomas sub-mucosos, espessamentos sub-endometriais, cavidades normais e um adenocarcinoma. Nas situações de infertilidade detectou-se permeabilidade tubária bilateral (72%), unilateral (23%) e obstrução bilateral (5%).

Verificou-se uma alta taxa de concordância entre a histerossonografia e os métodos de diagnóstico clássicos (80% a 95%).

**Conclusões:** A histerossonografia é um bom e valioso complemento da ecografia transvaginal no estudo da cavidade uterina e do endométrio. Torna possível uma adequada triagem para a histeroscopia. Em medicina da reprodução pode ser um exame de primeira linha no estudo da permeabilidade tubária. É sensível, simples, bem tolerado e sem exposição às radiações. Os resultados obtidos levam-nos a propor a sua inclusão nos protocolos de diagnóstico em ginecologia.

## EVALUATION OF THE TREATMENT OF ENDOMETRIAL POLYPS IN POSTMENOPAUSAL WOMEN WITH A BIPOLAR DEVICE IN AMBULATORY SETUP

Fradique A., Fradique L., Silva C., Coutinho C., Sousa F.  
Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
10º Congresso Mundial da Sociedade Internacional de Endoscopia Ginecológica USA  
Chicago, Março de 2001  
10º Congresso Europeu da Sociedade Europeia de Endoscopia Ginecológica (ESGE)  
Lisboa, Novembro de 2001

**Summary:** A reevaluation of the treatment of 50 consecutive postmenopausal women with endometrial polyps is done under local anesthesia (all done by the same surgeon) with a bipolar device (VersaPoint). We verify a good tolerance to the procedure and a very low failure rate, even in patients with large and multiple polyps. 93% of patients were treated in ambulatory setup and 90% of them requiring only one procedure (diagnostic and therapeutic). The technique used is discussed. We conclude that this treatment presents great advantages: patient advantages - high rate of success, even in complex cases, with a very low morbidity and relapse rate and minimum disturbance in patient's lifestyle. Patient/health care system's advantage - low cost when compared with the alternatives.

**Objectives:** Evaluation of treatment of endometrial polyps in postmenopausal women with a bipolar device (Versapoint) under local anesthesia: indications for the procedure, failure rate of the procedure, tolerance (pain level, vagal reactions), complications and efficacy of the treatment (reevaluation 6 and 12 months after the procedure).

**Study methods:** We study 50 consecutive postmenopausal women with endometrial polyps, all done by the same surgeon. A hysteroscopy was done with a 5.5mm continuous flow hysteroscope with a 5 Fr. work channel and normal saline (NaCl 0.9%) was used as distension media, under paracervical block. When indicated the resection of the polyps was done with a bipolar device (Versapoint). We used a pain scale (0- 10) to evaluate the pain level. Endovaginal ultrasound and or hysteroscopy were performed at 6 and 12 months follow up.

**Technique:** A diagnostic hysteroscopy was done under paracervical block (fig.1). If polyps were found they were carefully inspected, especially, their implantation site (fig.2). If the polyps were too large to fit the cervical canal, they were sliced so that pieces could easily be taken out (fig.3). We used the twizzle electrode to cut them. Then the implantation site was also cut with the twizzle electrode (standard settings were used) (fig.4). The polyp or the pieces of polyp were taken out with a 5 French forceps, and sent for histological evaluation. The implantation site was then vaporized using a spring electrode (standard settings were used) (fig.5), making it unlike a relapse of the polyp. A final image is shown in fig.6. Results: We verify a good tolerance of the procedure and a very low failure rate, even in patients with large and multiple polyps. A total of 93% of patients were treated in ambulatory setup and 90% of them requiring only one procedure (diagnostic and therapeutic). The efficacy at 6 and 12 months was also very good (low rate of relapse). No complications related to the use of Versapoint.

**Conclusions:** This new device shows clear advantages for the treatment of these patients, namely:

- Patient advantages: High rate of success, even in complex cases, with a very low morbidity and relapse rate.
- Patient/Health care system advantage: Low cost (only 3 of these patients require treatment at the OR and only 1 needs a hysterectomy).

## TERAPÊUTICA CIRÚRGICA DA PATOLOGIA BENIGNA UTERINA: ALTERNATIVAS CIRÚRGICAS CONSERVADORAS

Fradique A.

Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia

1ª\* Jornadas de Ginecologia e Obstetrícia do Algarve

Vilamoura, Abril de 2001

**Resumo:** O autor apresentou as principais técnicas conservadoras em cirurgia uterina benigna: Miomectomia - Via aberta, laparoscópica e histeroscópica - indicações, contraindicações, principais vantagens e desvantagens das várias técnicas. Técnicas de ablação endometrial:

-Técnicas de primeira geração: uso do ressectoscópio monopolar e bipolar.

-Técnicas de segunda geração: Termachoice, Novasure, Hidrotermoablactor,

Foi efectuada uma revisão das principais características, indicação, contraindicações, vantagens e desvantagens de cada uma das técnicas, acompanhada de videos demonstrativos.

Foi dado relevo especial às mais recentes evoluções da técnica nesta área, nomeadamente para o uso e vantagens de ressectoscópios bipolares (Versapoint) e das técnicas de ablação endometrial de segunda geração.

Foram apresentados videos demonstrativos das várias técnicas apresentadas.

## **PRENATAL DETECTION OF CARDIAC RHABDOMYOMAS AND CEREBRAL LESIONS IN A FETUS WITH TUBEROUS SCLEROSIS: A CASE REPORT.**

Dias I., Bernardo M.J., Kay T., de Almeida S., Marques M., Bugalho J.  
Department of Obstetrics and Gynecology/Genetics - Hospital Dona Estefânia  
11<sup>o</sup> World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology  
Austrália, Melbourne, Outubro de 2001

**Resumo:** Tuberous Sclerosis is characterised by the development of hamartomatous lesions throughout many tissues, particularly the brain, the skin, the heart and the kidneys. The authors report a case of Tuberous Sclerosis suspected by prenatal ultrasound detection of cardiac rhabdomyomas and brain masses. At 20 weeks the ultrasound evaluation did not reveal any cardiac or brain lesions. Later on, at 33 weeks, multiple echogenic masses in the heart, located in the ventricular walls and interventricular septum as well as two small cerebral echogenic masses were diagnosed. No other abnormalities were noted. There is no previous genetics history in the family.

Sequential examination revealed a discrete increase in size of the tumors; no hemodynamic or arrhythmic consequences were detected. A male fetus was delivered at term, with normal weight and Apgar score.

Post natal Magnetic Resonance Imaging confirmed the small brain tumors. The baby had some seizures, which were controlled with antiepileptic therapy. Cardiac tumors spontaneously decreased and their regression was confirmed by echocardiogram, few months later. The skin of the baby showed some depigmented spots. No other abnormalities were detected, namely, in the kidneys.

At 13 months the child had normal growth and was developing appropriately. As in other cases, confirmed by the literature, the findings of cerebral lesions on fetal ultrasound can help in the prenatal diagnosis of Tuberous Sclerosis, but does not necessarily indicate a poor prognosis.

## GRAVIDEZ NA ADOLESCÊNCIA - UMA FACE DO PROBLEMA

Sousa F.  
Serviço 7 - Ginecologia - Obstetria - Hospital Dona Estefânia  
6º Seminário da Sociedade Europeia de Contraceção  
Coimbra, Outubro de 2001

**Resumo:** A consulta de grávidas adolescentes do H.D.E. dá assistência a grávidas com menos de 18 anos, provenientes de bairros urbanos da periferia de Lisboa.

São bairros de habitação social onde as famílias residentes são frequentemente numerosas ou desmembradas, afectadas pelo alcoolismo, toxicodependência, desemprego e insucesso escolar.

As adolescentes que ali vivem têm falta de objectivos em termos profissionais, sentem necessidade de afirmação e de independência, e são incapazes de prever as dificuldades ou as consequências dos seus actos. Muitas vezes as suas mães foram também grávidas adolescentes,

Num ambiente de carência afectiva o início da vida sexual dá-se precocemente e a gravidez é muitas vezes encarada como única saída e usada como uma provocação.

Existe uma necessidade de mudança e a gravidez toma-se um meio fácil de o conseguir. A informação a que têm acesso, a educação sexual e os apoios económicos (subsídios) e sociais, acabam por funcionar ao contrário do que seria suposto: são usados como meios para atingirem os fins.

Estas adolescentes desejam estar grávidas, consciente ou inconscientemente, e quando engravidam recorrem precocemente aos cuidados médicos, aderem bem á consulta e têm poucas complicações.

Usufruem da assistência social e mesmo com informação e orientação para a consulta de planeamento familiar, têm um risco elevado de nova gravidez ainda na adolescência.

Embora esta não seja a realidade da maioria dos casos de gravidez na adolescência é uma situação que se tem vindo a repetir na nossa consulta de grávidas adolescentes, levantando alguns desafios certamente difíceis de vencer.

## VALUE OF BIPOLAR ENERGY IN HYSTEROSCOPIC SURGERY

Fradique A.

Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia

10º Congresso Europeu da Sociedade Europeia de Endoscopia Ginecológica (ESGE)

Lisboa, Novembro de 2001

**Summary:** Different bipolar devices using bipolar energy could not impose themselves as a real replacement to the monopolar ones, until the arrival of VersaPoint. VersaPoint made a revolution in hysteroscopic surgery because it allows the use of bipolar energy not only in resectoscopy but also with small hysteroscops with a 5Fr work channel. This possibility causes a shift in the way hysteroscopic surgery is done: a wide number of intrauterine pathology, until now treated at the OR under general anesthesia, is now being treated in an ambulatory setup under local anesthesia. We look over the use of bipolar energy, its advantages and risks and conclude that it represents a real advance in hysteroscopic surgery: it increases the possibilities of ambulatory and office hysteroscopy, reduces morbidity and costs and is safer.

## FORMAÇÃO LAPAROSCÓPICA EM GINECOLOGIA: PAPEL DA L. A. V. H.

Assunção N., Coutinho S., Fradique A., Sousa F., Silva C., Faustino F., Mira R., Ferreira C., Nunes J.  
Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
10º Congresso da Sociedade Europeia de Endoscopia Ginecológica (ESGE)  
Lisboa, Novembro de 2001.

**Resumo:** Introdução: No serviço dos autores a técnica de Histerectomia Vaginal Laparoscopicamente Assistida (L.A.V.H.) é introduzida no treino cirúrgico em laparoscopia logo após os procedimentos básicos como a Laparoscopia diagnóstica e as Laqueações tubárias, e previamente ao tratamento da patologia anexial (Gravidez ectópica, Salpingites, Tumores do ovário) e da Histerectomia Laparoscópica Total. Esta opção assenta nas características específicas da técnica de L.A.V.H. assim como no facto de haver uma boa experiência em cirurgia vaginal no seu serviço.

**Material e métodos:** São revistas as vantagens da técnica de L. A.V.H. como a mais fácil selecção de doentes, a reprodutibilidade, as etapas cirúrgicas opcionais que permitem um desenvolvimento gradual da fase laparoscópica de acordo com as capacidades do cirurgião, e consequentemente simplificando o tempo vaginal.

Para ilustrar a experiência do serviço de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital D. Estefânia foram revistas as dez primeiras operações de L.A.V.H. de três especialistas juniores, num total de 30 casos. Foram analisados vários parâmetros nomeadamente as indicações cirúrgicas, o tempo operatório, o peso uterino, a duração do internamento e as complicações ocorridas.

**Resultados:** Em 25 dos 30 casos (83%) havia indicado inicial para excisão dos ovários, sendo em 77% o motivo operatório a patologia uterina e em 23% os Quistos do ovário. Os resultados histopatológicos foram: a) no útero, miomas (63%), adenomiose (13%), polipos endometriais (23%) ; b) nos anexos, cistadenomas serosos (23%), endometriomas (7%). A idade média foi de 49,4 anos, o peso médio uterino de 196,3 gramas (entre 60 e 500 g), o tempo operatório médio de 120 minutos (entre 70 e 170 min) e a duração do internamento no pós-operatório de 2,4 dias (entre 2 e 5 dias). Ocorreram 2 complicações (7%): um caso com perda de sangue aprox. de 1 000 cc, em que foi feita transfusão de 1 U. C.E. no intraoperatório; outro caso de hemorragia no pós-operatório requerendo laparotomia e transfusões de C.E. e plasma. Em ambos os casos tratavam-se de úteros volumosos ( $\approx$ 14 semanas), de difícil hemostase. Não surgiram outro tipo de complicações.

**Conclusões:** Com o objectivo de introduzir e desenvolver a cirurgia laparoscópica no seu serviço os autores têm utilizado a técnica de L.A.V.H. num número crescente de casos com bons resultados. Desta forma esperam diminuir o número de complicações associadas à curva de aprendizagem da cirurgia laparoscópica, assim como diminuir o número de cirurgias pela via convencional abdominal.



## LAPAROSCOPIC HYSTERECTOMY: HOW TO MAKE IT CHEAPER

Sousa F., Ferreira C., Mira R., Fradique A., Faustino F., Silva C., Coutinho S., Nunes J., Assunção N.  
Serviço 7 - Ginecologia - Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
10º Congresso da Sociedade Europeia de Endoscopia Ginecológica  
Lisboa, Novembro de 2001

**Objectives:** In our institution laparoscopic hysterectomy is not an alternative to vaginal hysterectomy, but a way of reducing abdominal hysterectomies.

Endoscopic surgery offers benefits of reduced pain, improved cosmetics and faster recovery.

The purpose of this study is to compare the costs of laparoscopic, vaginal and abdominal hysterectomies and determinate which equipments turn laparoscopic surgery cheaper.

**Methods:** Measurement of actual costs in hospital settings is made difficult by the various accounting methods used in health care systems. Several economic aspects of laparoscopic surgery are difficult to measure and assess.

The costs of hysterectomy are estimated based on the equipment price, operative time and hospital stay. The authors review all ingressions for hysterectomy in their service during the year 2000 comparing the operative time and the hospital stay of the different approaches for hysterectomy (total laparoscopic, laparoscopically assisted, vaginal and abdominal).

**Findings:** Electrosurgery is cheaper than alternative energies or mechanical sutures. The use of disposable equipment rises the cost of laparoscopic surgery.

When used appropriately and with adequate combination of training and experience, operative time of laparoscopic hysterectomy is not significantly longer than conventional surgery. The improvement of learning curve will reduce operative time resulting in lower cost.

Hospital stay is significantly shorter for vaginal and laparoscopic hysterectomy. The average length of stay is inversely proportional to the productivity, therefore shortening this period is a gain for the department.

**Conclusions:** Using non-disposable equipment and electrosurgery the costs of laparoscopically assisted and total laparoscopic hysterectomy can be reduced and compensated by the lower costs of hospital stay.

Recovery from a vaginal hysterectomy is 2-4 weeks while that from an abdominal procedure is 4-6 weeks.

If all else is equal (costs, risks) then laparoscopically assisted vaginal hysterectomy should replace many of the abdominal procedures.

## EVALUATION OF PLASMAKINETICS DEVICE: IS THIS SECOND GENERATION BIPOLAR SYSTEM A REAL ADVANCE?

Fradique A., Fradique L., Silva C., Coutinho S., Sousa F., Nunes J., Ferreira C, Faustino F., Assunção N.  
Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
10º Congresso Europeu da Sociedade Europeia de Endoscopia Ginecológica (ESGE)  
Lisboa, Novembro de 2001

**Objectives:** To evaluate the PlasmaKinetics (PK) device with regard to the coagulation and cutting capacity of the system and comparing it with a standard bipolar device. **Study methods:**

We have performed 15 laparoscopic procedures using the new PK Lyons dissector and PK needle cutting devices. These procedures include tubal ligation, adhesiolysis, treatment of endometriosis, hysterectomies and Burch procedures. The coagulation capacity and reliability, char formation and cutting capacities were evaluated.

**Results:** We verify a very good coagulation capacity, with very low char formation and good reliability - bleeding after cutting has been a rare event and easy to stop. The thermal spread was significantly less, adding more security to the procedure. The cutting capacity is very efficient and seems a safer alternative to monopolar cutting. There were no complications related to the use of PK device.

**Conclusions:** PlasmaKinetics is a good alternative to other coagulating and cutting devices already in use. The main advantages are: coagulation reliability, added safety resulting from a less thermal spread, and good cutting capacity. These conclusions will be supported by a short video, demonstrating some of the capabilities of the device.

## REFERAL FOR HYSTEROSCOPY DURING TAMOXIFEN TREATMENT - EVALUATION OF RESULTS

Coutinho S., Fradique A., Silva C., Faustino F., Sousa F., Assunção N.  
Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
10º Congresso Europeu da Sociedade Europeia de Ginecologia Endoscópica (ESGE)  
Lisboa, Novembro de 2001

**Summary:** The purpose was to evaluate the results of hysteroscopies, performed in outpatient basis, in asymptomatic patients using tamoxifen as adjuvant therapy for breast cancer. Retrospective analysis of hysteroscopy charts of 43 women with abnormal or inconclusive sonogram was made. The mean patient age was 60,4 years, being 76,7 % post-menopausal. The cumulative dose of tamoxifen treatment was 18,9 (range 2,4 -36,5 g). All the women had endometrial thickness = 4,5 mm on transvaginal ultrasonography and only 2 cases complaint of scanty metrorrhagia. 12 patients have done sonohysterography. The hysteroscopic and histologic results revealed diffuse subendometrial cysts with atrophic lining in 13 cases, endometrial polyps in 25 cases (funcional (15), atrophic-cystic (7), hyperplasic (2), Adenocarcinoma (1) and simple endometrial hyperplasia in 4 cases. These data reveals the importance of doing transvaginal routine ultrasound in asymptomatic patients treated with tamoxifen.

## HISTERECTOMIA - A EVOLUÇÃO TÉCNICA

Faustino F., Silva C., Nunes J., Coutinho S., Sousa F., Ferreira C., Fradique A., Assunção N.  
Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
10º Congresso Europeu da Sociedade Europeia de Endoscopia Ginecológica (ESGE)  
Lisboa, Novembro de 2001  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa  
Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo: Introdução:** A procura de técnicas cirúrgicas minimamente invasivas, tem sido, nos últimos anos um denominador comum na praxis clínica do ginecologista, procurando proporcionar às doentes menor morbidade, reduzir o tempo de internamento pós-operatório e conseqüentemente, permitir um rápido retomo á actividade habitual.

A abordagem nas técnicas de histerectomia é disso exemplo, com uma tendência preferencial e crescente pela via vaginal e laparoscópica.

**Objectivo:** Este estudo tem como objectivo determinar se a introdução da laparoscopia nas técnicas de histerectomia, pode diminuir o número de histerectomias realizadas por via abdominal.

**Material e Métodos:** Os autores realizam uma análise retrospectiva das histerectomias realizadas no Serviço, nos anos de 1990, 1995 e 2000, analisando as indicações, eficácia e segurança da via laparoscópica comparativamente à via vaginal e abdominal, na terapêutica cirúrgica da patologia uterina benigna, na ausência de prolapso.

**Resultados:** Em 1990, 1995 e 2000 foram realizadas no serviço, respectivamente, 362, 434 e 353 histerectomias. Em 1990 a percentagem de histerectomias por via abdominal foi de 80.1 % e por via vaginal de 19.9%. Neste ano, ainda não se utilizava a laparoscopia nas técnicas de histerectomia. Em 1995 houve uma redução da percentagem de histerectomias via abdominal para 66.1 %, um aumento da percentagem da via vaginal para 26% e uma percentagem de 7.9% de histerectomias realizadas por via vaginal com assistência laparoscópica (LAVH).

Em 2000 acentua-se o declínio das histerectomias via abdominal para 44.8% e uma percentagem de 34.8% para a via vaginal. Neste ano as técnicas laparoscópicas foram utilizadas em 20.4% das histerectomias: 13.3 % LAVH e 7.1 % histerectomia laparoscópica total (TLH).

**Conclusões:** A introdução da laparoscopia contribui para uma redução significativa das histerectomias via abdominal, sem implicar redução na via vaginal. Isto porque, permitindo a prévia exploração da cavidade abdominal, a lise de aderências e facilitando a anexectomia, permitiu uma abordagem minimamente invasiva em situações como suspeita de endometriose, processo pélvico aderencial, tumor anexial ou nulfparas, tradicionalmente indicações para a via abdominal.

## VAGINAL HYSTERECTOMY: WHAT LIMIT?

Fradique L.

Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
Sessão Plenária no X Congresso Europeu de Endoscopia Ginecológica  
Lisboa, Novembro 2001

**Resumo:** No âmbito da procura internacional de criar técnicas cada vez menos invasivas e de baixos custos para realizar histerectomias a oradora, após fazer o historial da técnica da histerectomia vaginal, procura demonstrar as diversas tendências das escolas americanas e europeias especialistas creditadas nessa área. Os conceitos de indicação e de contra-indicação para a realização de uma histerectomia por via vaginal, as limitações e as morbilidades mais frequentes são abordadas e discutidas. A autora também apresenta um panorama e a estatística referente aos últimos 10 anos do Serviço de Ginecologia do Hospital de D. Estefânia pioneiro em Portugal na realização de histerectomias vaginais.

## DIABETES E GRAVIDEZ - EXPERIÊNCIA DA CONSULTA DE MEDICINA MATERNO-FETAL DO SERVIÇO 7 - OBSTETRÍCIA E GINECOLOGIA DO H.D.E.

Henriques O., Cortez L., Campos O., Sousa F.  
Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
Serviço de Endocrinologia do Hospital Curry Cabral  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa  
Lisboa, 10 a 12 de Dezembro de 2001

**Resumo: Objectivo:** Avaliar o movimento e a eficácia da Consulta de Grávidas Diabéticas do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia do H.D.E.

**Método:** Foi efectuado um estudo retrospectivo, baseado na análise dos processos clínicos das grávidas vigiadas de Julho 1996 a Dezembro de 2000. Num total de 215 processos foram analisados os seguintes parâmetros: idade, raça e paridade da mulher grávida, tipo de diabetes, idade gestacional aquando do diagnóstico, antecedentes familiares de diabetes, insulino-terapia, patologia associada, evolução da gravidez, idade gestacional na data do parto, tipo de parto, peso e anomalias do Recém-Nascido (RN), morbidade materna e fetal e por último o controle metabólico no pós-parto.

**Resultados:** Foram seguidas uma média de 40 grávidas diabéticas em cada ano, num total de 215 grávidas das quais 75% tinham idade superior a 30 anos. A grande maioria (89,3%) era caucasiana e 43,3 % eram nulíparas.

Foi diagnosticada diabetes gestacional em 64,2% e tolerância diminuída à glicose em 30,5 % dos casos. Os restantes 5,3 % (10 casos) corresponderam a diabetes prévias à gravidez. Dos 177 casos de diabetes gestacional/tolerância diminuída à glicose, 102 foram detectados no 3º trimestre da gravidez e 18 efectuaram insulino-terapia.

Havia referência a história familiar de diabetes em 41% dos casos e a patologia associada com maior frequência foi a Hipertensão arterial (26 casos).

Ocorreu um aborto espontâneo no 1º trimestre e 93,6% das grávidas tiveram o parto depois das 36 semanas de gestação. Foram submetidas a cesariana 42% das grávidas (78 casos) tendo 44 sido electivas, 25 por distócia e 9 por suspeita de sofrimento fetal.

Em 19 casos o peso do RN era superior a 4 Kg, correspondendo todos a casos de diabetes gestacional. Detectaram-se 9 malformações fetais e um caso de Síndrome de Dificuldade Respiratória. Não houve mortalidade materno-fetal e a morbidade materna foi a que se pode associar á taxa elevada de cesarianas e aos casos de Hipertensão induzida ou agravada pela gravidez (5,9%). O controle metabólico 6-8 semanas pós-parto foi positivo em 7 casos.

**Conclusões:** Foram vigiadas cerca de 40 grávidas diabéticas por ano confirmando-se a idade materna superior a 30 anos como um dos principais factores de risco. O diagnóstico é frequentemente efectuado no 3º trimestre daí a importância dos rastreios sucessivos ao longo da gravidez. Apesar do bom controlo metabólico conseguiram ocorrer 19 casos de macrossomia fetal. Não houve mortalidade materno-fetal. A taxa de cesarianas foi superior à da restante população o que se atribuiu à maior incidência de patologia associada (pré-eclâmpsia, macrossomia fetal, cesariana anterior, apresentação anómala ... )

## HISTERECTOMIA VAGINAL

Fradique L.

Serviço 7 - Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia

5º Congresso dos Hospitais Cíveis de Lisboa

Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo:** Na primeira parte da sua exposição a oradora faz um historial da técnica e actualiza as posições internacionais quanto a escolha da via vaginal para a realização da histerectomia

Na segunda parte apresenta uma revisão das histerectomias realizadas no Serviço de Ginecologia do HDE desde 1990 a 2000 apresentando um total de 3519 histerectomias tendo em conta as limitações funcionais do serviço e o seu encerramento parcial em 1996. Analisa os números de histerectomias em 1990 em que 80% foram realizadas por via abdominal até ao ano de 2000 em que 48% foram feitas por via vaginal com as vantagens inerentes de menor morbilidade, menor tempo de internamento, menor custo e maior satisfação das pacientes. Destaca também o avanço e o contributo da cirurgia laparoscópica na obtenção desta percentagem de histerectomias vaginais. É considerado critério de qualidade a opção da via vaginal para a realização da histerectomia. A percentagem apresentada pelo Serviço de Ginecologia do HDE encontra-se acima da média de algumas instituições internacionais credenciadas.

## PATOLOGIA ANEXIAL - TERAPÊUTICA MÉDICA

Sousa F., Mahomed F., Bernardo M.J., Mira R., Coutinho S.  
Serviço de Ginecologia/Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa  
Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo:** Incluído no Curso Satélite de Actualização em Ginecologia e Obstetrícia foi abordado o tema: Diagnóstico e Terapêutica da Patologia Anexial.

A terapêutica da patologia anexial pode ser médica e/ou cirúrgica, mas os meios complementares de diagnóstico e os fármacos hoje disponíveis permitem tratar medicamente vários tipos de patologia anexial que há pouco mais de 10 anos tinham indicação cirúrgica.

Na avaliação de uma massa anexial há que ter em conta a idade da paciente, o tamanho da massa, os sintomas acompanhantes e o resultado dos exames complementares.

Os exames complementares permitem, com alguma segurança, chegar a diagnósticos prováveis, recorrendo à ecografia pélvica, se possível com sonda endovaginal, à fluxometria, à ressonância magnética, à tomografia axial computadorizada e aos marcadores tumorais.

Foi recordada a etiologia da patologia anexial mais frequente em cada grupo etário e os casos em que a terapêutica pode ser conservadora, sem recorrer a cirurgia.

Sumariamente foi abordado o diagnóstico e tratamento dos quistos funcionais (folículos, luteínicos, teca-luteínicos e Síndrome do Ovário Poliquístico), da endometriose, da gravidez ectópica, do abscesso tubo-ovárico e da tuberculose pélvica.

Entre outras terapêuticas médicas foram apresentados os critérios para terapêutica com metotrexato na gravidez ectópica e para antibioterapia em ambulatório e em internamente do abscesso tubo-ovárico.



## TRATAMENTO LAPAROSCÓPICO DA PATOLOGIA ANEXIAL

Coutinho S., Sousa F., Ferreira C., Mira R., Mahomed F.  
Serviço 7 - Ginecologia - Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa  
Lisboa, Dezembro de 2001.

**Resumo: Introdução:** A evolução da tecnologia tem possibilitado que cada vez maior número de situações de patologia anexial pélvica com indicação cirúrgica sejam operadas por via laparoscópica. A laparoscopia é actualmente o tratamento de referência nos tumores quísticos benignos do ovário, da gravidez ectópica e da doença inflamatória pélvica. É nas mulheres em idade fértil que as vantagens da laparoscopia são acrescidas pois permite opções cirúrgicas mais conservadoras e provoca menos aderências pélvicas, factores fundamentais na preservação da fertilidade. A laparotomia mantém-se a abordagem standard quando existe cancro do ovário ou tumores fortemente suspeitos. Os factores de risco de malignidade têm que ser, por isso, cuidadosamente avaliados, salientando-se para além da história clínica (idade, história pessoal e familiar, exame físico) o papel da Ecografia vaginal com doppler e do marcador tumoral CA 125.

**Material e métodos:** Os autores fizeram uma revisão teórica do estado da arte na abordagem laparoscópica da patologia anexial, respectivamente quistos do ovário, gravidez ectópica e doença inflamatória pélvica: vantagens, limites e requisitos prévios; conduta cirúrgica incluindo princípios de inspecção; opções cirúrgicas face à idade da doente e ao volume tumoral (técnicas de extracção).

Para ilustrar a experiência do serviço de Ginecologia/Obstetrícia do Hospital D. Estefânia foram revistas as indicações das laparoscopias efectuadas por patologia anexial nos anos de 1990, 1995 e 2000. Dos casos operados em 2000 (total = 41) foram analisadas a idade das doentes, as técnicas cirúrgicas utilizadas, o diagnóstico histológico e as complicações.

**Resultados:** Entre os anos de 1990 e 1995 as técnicas de cirurgia laparoscópica foram com sucesso implementadas no serviço, passando-se no caso da patologia anexial de 7% de laparoscopias cirúrgicas em 1990 (7 em 95 casos), para 48% em 1995 (71 em 149 casos). Em 2000, devido a não haver patologia de urgência (serviço encerrado), foram operadas por via laparoscópica 43% dos casos (41 em 96). Nestes casos a idade média foi de 33,5 anos (mínimo=13, máximo=55), fez-se Quistectomia em 69% (Histerectomia vaginal laparoscopicamente assistida com anexectomia em 14%, Anexectomia em 10%, Salpingectomia em 5%), 2 casos (5 %) foram convertidos para laparotomia por suspeita de malignidade (não confirmada) e não ocorreram complicações major. O diagnóstico definitivo foi: Teratoma benigno do ovário em 10 casos (24,4%), Endometrioma em 10 casos (24,4%), Cistadenomas ou Fibromas do ovário em 11 casos (26,4 %). Em 5 casos tratavam-se de quistos funcionais (12%).

**Conclusões:** Os autores consideraram o tratamento cirúrgico laparoscópico da patologia benigna do ovário e trompa uma técnica eficaz, com vantagens acrescidas nas mulheres em idade fértil, e com baixa morbidade. O seu uso implica uma selecção criteriosa das doentes não só relativamente ao risco de patologia maligna, mas também tendo em conta o número elevado de casos de quistos funcionais.

## TRATAMENTO CIRÚRGICO DA PATOLOGIA ANEXIAL

Mira R., Coutinho S., Sousa F., Ferreira C., Mahomed F.  
Serviço 7 - Ginecologia - Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa  
Lisboa, Dezembro de 2001.

**Resumo: Introdução:** A evolução da tecnologia tem possibilitado que cada vez maior número de situações de patologia anexial pélvica com indicação cirúrgica sejam operadas por via laparoscópica. A abordagem por laparotomia mantém-se quando existe cancro do ovário ou tumores fortemente suspeitos. Os factores de risco de malignidade têm que ser, por isso, cuidadosamente avaliados, salientando-se para além da história clínica (idade, história pessoal e familiar, exame físico) o papel da Ecografia vaginal com doppler e do marcador tumoral CA 125.

**Material e métodos:** Os autores fizeram uma revisão teórica do estado da arte na abordagem por laparotomia da patologia anexial.

Para ilustrar a experiência do serviço de Ginecologia/Obstetrícia do Hospital D. Estefânia foram revistas as indicações das laparotomias efectuadas por patologia anexial nos anos de 1990, 1995 e 2000. Dos casos operados em 2000 foram analisadas a idade das doentes, as técnicas cirúrgicas utilizadas, o diagnóstico histológico e as complicações.

**Resultados:** Entre os anos de 1990 e 1995 as técnicas de cirurgia por laparotomia foram com sucesso efectuadas no serviço, passando-se no caso da patologia anexial de 93 % de laparotomias em 1990 (88 em 95 casos), para 52 % em 1995 (78 em 149 casos). Em 2000, devido a não haver patologia de urgência (serviço encerrado), foram operadas por laparotomia 57 % dos casos (55 em 96).

## MEDICAÇÃO NA GRAVIDEZ

Caetano M.  
Serviço 7 - Obstetrícia e Ginecologia  
Reunião Clínica do Hospital Dona Estefânia  
Lisboa, Novembro de 2001 - Hospital Dona Estefânia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa  
Lisboa, Dezembro de 2001

**Resumo:** A medicação durante a gravidez pode originar, por vezes, graves lesões para o feto, particularmente, no 1º trimestre.

Apresenta-se uma revisão da utilização de medicamentos, do abuso de drogas e do seu efeito teratogénico. Dividem-se os períodos de desenvolvimento intra-uterino em: pré-organogénese, período embrionário e período fetal (este último considerado como a fase de crescimento e maturação).

Apresenta-se a classificação dos medicamentos de FDA nas 5 categorias (A,B,C, D e X) todavia só se comentam os das D e X (alto risco teratogénico) .

Descrevem-se os efeitos dos diversos medicamentos: anticoagulantes orais, antibióticos, antagonistas do ácido fólico, antineoplásicos, derivados da vitamina A, anticonvulsivantes e talidomida; e referem-se as drogas com potenciais efeitos nocivos para o feto: heroína, cocaína, etanol, tabaco.

Nas conclusões explana-se que durante a gravidez se deve ser cauteloso na prescrição de quaisquer medicamentos, pesar os potenciais riscos relativamente aos benefícios, discutir com o casal a manutenção de terapêuticas com potencial teratogénico.

Finalmente, justifica-se a necessidade dos profissionais de saúde terem acesso a informação actualizada sobre a toxicologia dos diferentes fármacos.



## **CONSULTA EXTERNA**

**DIRECTOR:** Dr. António Martins Roque

## QUANDO EU FOR GRANDE QUERO SER...

Teles L., Vale M.<sup>a</sup> C., Estrada J., Gama L.  
Consulta de Desenvolvimento - Hospital D. Estefânia  
Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 32 - n.º 3 - Maio/Junho de 2001

**Resumo:** Os AA avaliaram dois grupos de crianças oriundas de diferentes estratos socio-familiares, procurando variantes do normal, que confirmem a importância do jardim de infância como factor atenuante de ambiente familiar menos estimulante.

**Material e métodos:** Foram seleccionados aleatoriamente pelo Serviço Social do Hospital, dois jardins de infância, em Lisboa. A avaliação incidiu num grupo de crianças dos dois aos quatro anos, sem patologia. Na caracterização social e familiar, foi utilizada a escala de Graffar.

A avaliação de desenvolvimento psicomotor foi efectuada por observador único; o teste utilizado foi o «Schedule of Growing Skills in Practice» e a análise estatística foi efectuada pelo teste t de Student (significância  $p < 0.05$ ).

**Resultados:** A população estudada foi constituída por 34 crianças, 14 das quais frequentava Jardim de infância Particular (JIP) e as restantes 20, Instituição Particular de Solidariedade Social (IPSS), com idades compreendidas entre os 2 e os 4 anos. Na subescala da Locomoção, a pontuação obtida foi de 12.8 e 12.9 respectivamente no IPSS e JIP ( $p=0,824$ ) e na da Manipulação foi de 19.3 (IPSS) e 20.7 (JIP) ( $P=0,06$ ). Os resultados obtidos na área da Visão foram de 16.1 e 17.3, respectivamente na IPSS e JIP ( $p=0,005$ ).

A avaliação da Audição/Linguagem revelou os resultados de 13.1 (IPSS) e 15.5 (JIP) ( $p=0,002$ ) e na subescala da Fala/Linguagem, foram obtidos resultados de 14.5 (IPSS) e 17.3 (JIP) ( $p=0,008$ ).

As áreas da interacção social e autonomia, revelaram ambas pontuações de 18.3 (IPSS) e 19.8 (JIP), (respectivamente  $p=0,001$  e  $p=0,017$ ).

**Conclusões:** Na avaliação efectuada, não encontramos diferenças estatisticamente significativas nas subescalas da Locomoção e da Manipulação. Nas áreas da Autonomia, Audição/Linguagem e Fala/Linguagem, os resultados foram estatisticamente superiores no grupo de crianças que frequentavam o JIP (oriundas de classes socio-familiares mais favorecidas e de famílias menos numerosas), comparativamente às que frequentavam a IPSS.

**Palavras Chave:** Avaliação de Desenvolvimento Psicomotor (ADPM).

## OTODO E AS PARTES

Leite M., Paulino E., Pedro Vieira J., Conde Blanco J.  
Consulta Externa de Pediatria Médica - Serviço 1  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Fevereiro de 2001

**Resumo:** Criança de 6 anos de idade, sexo masculino, seguido durante “muito tempo” na Consulta de Ortopedia de outro Hospital por estiramento de tendões aquilianos, é referenciado à Consulta de Pediatria Médica do HDE por valores de transaminases elevados e marcadores de hepatite negativos.

O doseamento sérico de creatininafosfoquinase revelou valores elevados (14.023 IU/L) e o estudo de genética molecular e a biópsia muscular, realizados posteriormente, conduziram ao diagnóstico de uma forma de Distrofia Muscular pouco frequente.

## BAIXA ESTATURA

Figueiredo A., Oliveira L., Jacinto S., Martínez S., Blanco C.  
Consulta Externa de Pediatria Médica - Serviço 1  
Reunião Clínica do Serviço 1  
Lisboa, Março de 2001

**Resumo:** Os autores apresentam 3 casos clínicos de crianças seguidas na Consulta de Pediatria Médica do HDE por baixa estatura.

Da investigação resultou o diagnóstico, em dois desses casos, de uma causa hormonal para a baixa estatura, enquanto no terceiro caso se verificou tratar-se de displasia esquelética.

No final é feita a discussão dos casos e é apresentado um esquema prático de exames complementares de diagnóstico que devem ser realizados na abordagem de uma criança com baixa estatura.



## HISTIOCITOSE DE LANGERHANS: UMA APRESENTAÇÃO MENOS COMUM

Jacinto S., Borges C., Alves R., Blanco C.  
Consulta Externa de Pediatria Médica- Serviço 1 e Serviço de Cirurgia  
Reunião Geral do Serviço 1  
Lisboa, 10 Maio de 2001

**Resumo:** O termo histiocitose identifica um grupo heterogéneo de doenças, de etiologia ainda desconhecida, caracterizadas por proliferação localizada ou generalizada de células do sistema mononuclear fagocitário. Segundo os critérios do Writing Group of the Histiocytic Society, as histiocitoses classificam-se em três grupos. A classe I é a histiocitose de células de Langerhans, previamente designada por "histiocitose X". A classe II é constituída pelas histiocitose de fagócitos mononucleares não-Langerhans e a classe III é composta pelas histiocitoses malignas.

Os autores apresentam um caso de uma criança de 10 meses, aparentemente saudável, que se apresenta inicialmente com uma lesão pigmentada de pequenas dimensões, na face posterior do tórax. Posteriormente, surgem três lesões palpáveis na região sub-axilar direita. Foram colocadas várias hipóteses de diagnóstico, que levaram à realização de diversos exames, entre os quais citologia aspirativa com imuno-fenotipagem e biópsia de pele. Este último procedimento estabeleceu o diagnóstico, revelando tratar-se de uma histiocitose de células de Langerhans, aparentemente sem envolvimento de outros órgãos.

A partir deste caso clínico, fez-se uma pequena revisão teórica sobre a histiocitose de células de Langerhans, e as suas três formas de apresentação clássicas. O granuloma eosinofílico apresenta-se sob a forma de lesões ósseas isoladas. A síndrome de Hand-Schuller-Christian, forma rara, é composto pela tríade de lesões ósseas, diabetes insípida e exoftalmia. A forma mais grave, síndrome de Letterer-Siwe, caracteriza-se por lesões cutâneas exuberantes, associadas a envolvimento multivisceral. O diagnóstico definitivo consiste na demonstração de grânulos de Birbeck na microscopia electrónica e positividade para a proteína S100 e para o antigénio CD1a, por técnicas de imuno-histoquímica.

O envolvimento cutâneo é comum, embora esteja habitualmente associado ao envolvimento de outros órgãos e sistemas. No presente caso, a forma de apresentação com compromisso cutâneo aparentemente isolado, levanta questões sobre o diagnóstico diferencial, conduta terapêutica e prognóstico.

## BAIXA ESTATURA: DOIS CASOS CLÍNICOS

Figueiredo A. E., Oliveira L., Jacinto S., Blanco C., Videira-Amaral J.  
Consulta Externa de Pediatria Médica - Serviço 1  
Reunião Geral do Serviço 1  
Lisboa, 1 Fevereiro de 2001  
VI Congresso Português de Pediatria  
Vila da Feira, 17 – 19 Maio de 2001

**Resumo:** A baixa estatura é um problema comum na prática clínica. A sua detecção é fácil quando é realizada a somatometria de uma criança como parte da sua avaliação periódica. Frequentemente é motivo de Consulta de Pediatria Médica, para esclarecimento da etiologia.

São múltiplas as entidades clínicas a integrar o diagnóstico diferencial, inclusivamente a baixa estatura familiar, pelo que na abordagem desta patologia, é importante salientar o valor dum história clínica pormenorizada e o registo rigoroso da evolução do crescimento reportado às tabelas de percentis.

O objectivo deste trabalho é, a partir da base de dados da Consulta Externa, relatar dois casos de baixa estatura, considerados paradigmáticos.

O primeiro desses casos corresponde a uma criança de 8 anos de idade, com diagnóstico de má progressão estaturó-ponderal, cujo exame físico evidenciava proporções harmoniosas e uma face querubínica. A realização de ressonância magnética nuclear cranio-encefálica permitiu evidenciar sinais de hipoplasia hipofisária, e os estudos laboratoriais revelaram déficite de hormona do crescimento.

No segundo caso clínico, descreve-se uma criança de 8 anos de idade, que apresentava evidente dismetria dos membros superiores e inferiores, mãos e pés curtos e largos, fronte olímpica e tronco de dimensões normais. Admitida a hipótese clínica de acondroplasia, esta foi confirmada com a radiografia do esqueleto, onde são evidentes as características radiológicas típicas desta entidade.

A propósito destes dois casos de baixa estatura, harmoniosa no primeiro caso, e assimétrica no segundo caso, os autores fazem uma breve revisão das características clínicas, analíticas e radiológicas destas duas entidades, com implicações práticas no tratamento e prognóstico.

## DISTROFIA MUSCULAR DA CINTURA DOS MEMBROS : UM CASO CLÍNICO.

Leite M.(\*), Paulino E.(\*), Pedro Vieira J.(\*\*), Conde Blanco J.(\*)

(\*)Serviço 1- (\*\*) - Serviço Neuropediatria – Consulta Externa

VI Congresso Português Pediatria

Vila da Feira, Maio de 2001

**Resumo:** Introdução: As Sarcoglicanopatias são Distrofias Musculares da Cintura do Membros autossômicas recessivas responsáveis por 2 a 3 % das distrofias musculares e resultam de mutações dos genes que codificam as proteínas do complexo distrofina-glicoproteínas (incluindo  $\alpha$ ,  $\beta$ ,  $\gamma$ , dsarcoglicanoproteínas) das quais depende a integridade da parede da célula muscular. Em meados dos anos 90, as investigações da genética molecular forneceram um importante contributo para a identificação das alterações genéticas subjacentes e consequente classificação clínico-molecular.

**Caso clínico:** Criança de 6 anos de idade, sexo masculino, raça caucasiana, filho de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos, sem antecedentes familiares de patologia neuromuscular conhecida, IIIIG IP, fruto de gravidez de termo, vigiada e com ecografias sem alteração dos movimentos fetais, AIG, sem patologia perinatal, com adequado desenvolvimento psico-motor, seguido em consulta de ortopedia por "marcha em bicos -dos-pés", dirigido à Consulta de Pediatria Médica por elevação dos valores de transaminases séricas (AST 436 IU/L e ALT 692 IU/L) sem parâmetros laboratoriais de infecção ou alteração dos valores de bilirrubina total e directa, fosfatase alcalina,  $\gamma$ GT e serologias para VHA e VHB negativas.

Nos exames complementares realizados posteriormente mantiveram-se estes valores, não sendo identificadas outras alterações com excepção de CPK total 14.023 IU/L (com CPK MB 140 IU/L) e LDH 3.711 IU/L. Estas alterações levantaram a hipótese de miopatia. Foram identificadas posteriormente discretas alterações neurológicas (Manobra de Gowers duvidosa, discreta lordose lombar, aumento do volume dos músculos gêmeos e limitação da dorsiflexão bilateral e simétrica dos pés). O estudo de genética molecular e a biópsia muscular (com estudo imunocitoquímico) conduziram ao diagnóstico de Distrofia Muscular da Cintura dos Membros tipo 2C (LGMD 2C ou  $\gamma$  sarcoglicanopatia) que é a forma mais grave de distrofias musculares autossômicas recessivas. Possui prognóstico reservado apesar da ausência de manifestações sistémicas associadas.

**Conclusão:** A elevação prolongada de transaminases séricas é geralmente atribuída a doença hepática; no entanto, pode ocorrer em doenças extra-hepáticas incluindo patologia dos músculos esqueléticos. Apesar de terem sido descritos outros casos cujo diagnóstico surgiu na sequência de alterações laboratoriais, na maioria dos casos o diagnóstico é realizado mais tardiamente após o início de sintomatologia.

## DERMATOMIOSITE JUVENIL: UM CASO CLÍNICO

Ramos M., Jacinto S.  
Consulta Externa de Pediatria Médica -Serviço 1  
Reunião Geral do Serviço 1  
Lisboa, 18 Outubro de 2001  
V Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa  
Lisboa, Dezembro 2001

**Resumo:** A dermatomiosite é uma doença muito rara nas crianças, com uma incidência de cerca de 4,3:1 000 000 de crianças, sendo mais frequente no sexo feminino. Caracteriza-se pelo seu envolvimento multissistémico, com inflamação do músculo estriado e da pele. A etiologia é desconhecida mas existem indícios que agentes infecciosos estejam envolvidos, nomeadamente o vírus Coxsackie. Em termos fisiopatológicos, trata-se de uma vasculopatia autoimune.

Existe uma grande heterogeneidade na forma de apresentação clínica, mas habitualmente resulta numa combinação de mal-estar, cansaço fácil, fraqueza muscular de predomínio proximal, febre e exantema. Os exames complementares úteis para o diagnóstico são a presença de enzimas musculares elevadas, alterações na electromiografia e na biópsia muscular. O tratamento e o prognóstico da dermatomiosite juvenil foram revolucionados com a introdução da corticoterapia, à qual por vezes se associa imunossuppressores.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de três anos de idade, enviada à Consulta de Pediatria Médica, para esclarecimento de nódulos e telangiectasias dos membros inferiores. Objectivamente apresentava diminuição da força muscular e um exantema na face posterior dos membros. Há referência a um quadro de gastroenterite aguda com febre e imunização com Engerix B® respectivamente cerca de duas e quatro semanas antes do início da doença. Foram colocadas como hipóteses de diagnóstico um processo de vasculite pós-vírica, pós-vacinal ou de uma poliarterite nodosa, pelo que foram realizados exames complementares, entre os quais doseamento de imunoglobulinas, complemento, marcadores de doenças autoimunes e serologias para vírus, que foram todos normais.

Alguns meses mais tarde surgiram um exantema facial, telangiectasias periungueais e pápulas eritematosas nas articulações interfalângicas das mãos (pápulas de Gottrom), pelo que foi colocada a hipótese de dermatomiosite. Foram realizados electromiograma e doseamento de enzimas musculares, que foram normais. A biópsia muscular realizada posteriormente mostrou um processo de miosite inflamatória com focos de necrose muscular, confirmando o diagnóstico de dermatomiosite juvenil. Actualmente encontra-se submetido a terapêutica com prednisolona e imunossuppressores. Na última consulta os nódulos subcutâneos apresentavam-se mais endurecidos, revelando a radiografia depósitos de cálcio, sugerindo um processo de calcinose, frequente durante a evolução desta doença na criança.

**SERVIÇO MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO**

DIRECTORA: Dr.ª Madalena Levy

## REABILITAÇÃO DA ARTRITE REUMATOIDE JUVENIL

Costa M. J.

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação - Hospital Dona Estefânia  
XIII Reunião de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Santa Marta,  
Lisboa, 22 de Fevereiro 2001

**Resumo:** Este trabalho foi dividido em 3 partes:

Na 1ª parte a autora, após definir os critérios de diagnóstico da artrite reumatóide juvenil (ARJ) e descrever as principais diferenças entre ARJ e artrite reumatóide do adulto (AR), apresentou as diferentes formas clínicas da ARJ: forma pauciarticular, forma poliarticular e a forma sistémica.

Na 2ª parte foi apresentada a estatística da consulta de fisioterapia em que se constata haver um predomínio do sexo feminino, das idades de 10 meses a 3 anos e em que a forma de apresentação mais frequente é a pauciarticular, sendo o joelho a articulação mais atingida.

Foi referida a relação do médico fisiatra com os pais e a importância desta relação no sucesso dos tratamentos de reabilitação da criança.

A 3ª parte da apresentação consistiu na exposição dos diferentes tratamentos de reabilitação da ARJ: Na fase inflamatória, o repouso, a crioterapia e a ortótese de repouso; na fase não inflamatória da doença, a cinesioterapia, o fortalecimento muscular e as actividades lúdicas orientadas pelas terapeutas ocupacionais e fisioterapeutas. Foram também abordadas as dificuldades no uso de ortóteses dinâmicas nas crianças e o papel fundamental dos pais no uso das ortóteses estáticas.

## INTRODUÇÃO AOS TRABALHOS DE ANESTESIOLOGIA

DIRECTOR: Dr. Santiago Maia

### Introdução

Os desenvolvimentos técnicos (equipamento) e da fisiologia/farmacologia humana têm enriquecido bastante o âmbito da anestesiologia, pelo que o anestesista não mais permanece confinado ao bloco operatório.

Tem sido preocupação do Serviço de Anestesiologia do H.D.E. manter uma actualização constante de modo a proporcionar uma melhoria de Qualidade dos serviços prestados sobretudo no que se relaciona com a Segurança nos blocos centrais e periféricos assim como no controlo da dor, como o prova os trabalhos apresentados em 2001.

Esperamos poder continuar a prestar o nosso contributo ao bem estar das crianças e adultos que a nós recorrem.

Santiago Maia

## FEOCROMOCITOMA EM PEDIATRIA A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rocha T.; Lopes F.

Serviço de Anestesiologia

Revista CAR – Club de Anestesia Regional. 2001, 6 (1):10

**Resumo: Introdução:** O feocromocitoma é um tumor de células cromafíns secretor de catecolaminas, e em cerca de 95% dos casos tem localização abdominal (geralmente na medula adrenal). Menos de 5% dos casos ocorre em crianças podendo ser isolado ou integrar um quadro de Adenomatose Endócrina Múltiplas ( MEA tipo I ou tipo II ).

**Caso Clínico:** R.P.R.I.H.C., 8 anos, 25 Kg proposto para excisão de feocromocitoma localizado na glândula supra-renal esquerda. Criança aparentemente saudável até uma semana antes do internamento, altura em que refere cefaleias intensas vespertinas, vômitos de restos alimentares, anorexia, emagrecimento e sonolência.

Recorreu ao Serviço de Urgência tendo-lhe sido detectado hipertensão arterial (220-140 mmHg); o exame dos fundos oculares revelou estase bilateral e papila saliente, restante observação negativa. Ficou internado na UCIP para esclarecimento da situação.

Dos dados positivos salienta-se: ECG – hipertrofia ventricular esquerda e alterações de repolarização sugestivas de sobrecarga; TAC e ECO abdominal – massa supra-renal esquerda ( 5x7 cm); Lab. – ácido valnitmandélico 37.4 mg/24 h (R – 5.8 a 17.7), noradrenalina 134.1 mg (R- 27 a 108), restantes dentro de valores normais; MIBG com I<sub>123</sub> confirmou lesão descrita na TAC e revelou imagem de reduzida dimensão na supra-renal direita.

Medicado inicialmente com propranolol e nefidipina e posteriormente com labetalol. Após confirmação passou a labetalol 80 + 80 + 80 mg e fenoxibenzamina 20 + 20 mg.

**Preparação pré-operatório:** incluiu uma observação cuidadosa e estabilização hemodinâmica (normalização da TA e FC, diminuição do hematócrito e ECG com HVE sem sobrecarga). Verificação prévia do equipamento e fármacos.

**Intra-operatório:** monitorização básica e monitorização invasiva. Efectuou-se anestesia combinada (anestesia geral balanceada + epidural lombar com catéter). As alterações hemodinâmicas foram controladas com nitroprussiato de sódio, cristalóides e colóides.

O tumor foi ressecado completamente à esquerda sendo a pesquisa à direita negativa.

**Pós-operatório:** o despertar anestésico foi sem complicações. Analgesia foi mantida com morfina + metilprednisolona (segundo protocolo do Serviço) e suplementada com perfusão de alfentanil ( segundo protocolo da UCIP).

Ao 3º dia de pós-operatório houve ligeira subida tensional, controlada com propranolol 0,5 mg/Kg/dia. Transferido para a enfermaria ao 8º dia, alta ao 16º dia medicado unicamente com AAS por trombocitose. A Anatomia Patológica revelou: feocromocitoma sem extensão capsular e sem gânglios metastáticos.

**Conclusão:** É importante estabelecer o diagnóstico de feocromocitoma antes da cirurgia, pela clínica e exames complementares de modo a permitir uma actuação terapêutica eficaz. Gerlmente a fenoxibenzamina associada ou não a um b-bloqueante.

A diminuição do hematócrito é indicativo da eficácia terapêutica.

No planeamento anestésico é importante a pré-medicação pesada, a preparação atempada dos fármacos e verificação do equipamento de modo a tratar de imediato as complicações.

Pensamos que a anestesia/analgesia epidural permitiu uma recuperação mais rápida por diminuir o stress cirúrgico.



## ANALGESIA DE TRABALHO DE PARTO

Nóbrega L., Duarte R., César A.  
Serviço de Anestesiologia  
Curso Satélite/VIII Reunião do Anuário do H.D.E.  
Lisboa, 22 e 23 de Outubro de 2001.

**Resumo:** A formação de equipas peri-natais (obstetra, anestesista, neonatologista e enfermeiros) é fundamental para conseguir os seguintes objectivos:

- Humanização;
- Redução do desgaste físico e emocional;
- Estabilidade do metabolismo materno-fetal.

Neste trabalho os autores abordam a analgesia/anestesia epidural:

- Objectivos;
- Indicações e contra-indicações;
- Fármacos mais usados;
- Cuidados gerais;
- Complicações;
- Estatística (referente ao período de 4 de Abril à 14 de Outubro de 2001).

**Conclusão:** A analgesia epidural é a forma mais efectiva de aliviar a dor do trabalho de parto ao minimizar os seus efeitos no sistema cardiovascular e endócrino, a perfusão placentária, o balanço ácido-base e fluxo sanguíneo para os órgãos.

## DOR AGUDA EM PEDIATRIA

Rocha T., Peixer I.

Serviço de Anestesiologia do H.D.E.

5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa

Lisboa, 10 a 12 de Dezembro de 2001

**Resumo: Introdução:** O desenvolvimento da fisiologia da criança e recém-nascido e da farmacologia nos últimos 20 anos, permitiu uma franca evolução da analgesia em pediatria. Para a sua concretização é pois importante ter em consideração as diferenças funcionais em relação ao adulto, estabelecer princípios de segurança, adequar analgesia para cada caso e definir os doentes de alto risco.

**Aspectos Práticos:** foram apresentados alguns protocolos das situações mais frequentes em Pediatria Cirúrgica.

**•Hérnia Ingu./Hidrocele/Criptorquidia Unilateral**

Bloqueio do n. ileo-inguinal/ileo-hipogástrico +  
infiltração em losango da ferida operatória com:  
Bupivacaína 0,25%  
ou  
Ropivacaína 0,5%  
+  
Paracetamol - sup./ev  
Ou  
Metamizol Magnésico (Nolotil) - sup./ev

**•Hérnia Inguinal/ Hidrocele/ Criptorquidia Bilateral**

Bloqueio epidural caudal com  
Bupivacaína a 0,25% com adrenalina ou  
Naropeine 0,5%  
associada ou não sufentanil 0,1 mcg/kg  
+  
Paracetamol sup./ ev ou Nolotil sup./ ev

**•Circuncisão/ Duhamel**

Bloqueio do n. dorsal do pênis + infiltração circular  
da base do pênis com  
Bupivacaína 0,25% ou  
Naropeine 0,5% - 3 a 5 cc  
Paracetamol sup./ev ou Nolotil sup./ev

**•Hipossíade**

Bloqueio do n. dorsal do pênis + infiltração circular  
da base do pênis com  
Bupivacaína 0,25% ou Naropeine 0,5%-3 a 5 cc  
ou  
Bloqueio epidural caudal com  
Bupivacaína 0,25% com ad.ou Naropeine 0,5%  
associado ou não a sufentanil 0,1 mcg/Kg

**•Hérnia Umbilical**

Infiltração em Pirâmide com  
Bupivacaína 0,25% ou Naropeine 0,5% - 5 a 10 cc  
+  
Paracetamol sup./ev ou Nolotil sup./ev

**•Estenose hipertrofica do piloro**

Infiltração da ferida operatória em losângulo com  
Bupivacaína 0,125%

+  
Paracetamol sup. Na indução e cada 6 h.

**•Amigdalectomia**

Infiltração do nervo Palatino anterior com  
Bupivacaína 0,5% 0,5 cc  
+  
Paracetamol ev

**•Pés planos**

Infiltração do n. peroneal e/ou sural + infiltração  
da ferida operatória em pirâmide com  
Bupivacaína 0,25% ou Naropeine 0,5%  
+  
Paracetamol sup./ev ou Nolotil sup./ev

**•Analgesia epidural contínua**

Esquema I  
Morfina + Metilprednisolona  
1º Bólus : Morfina 25 mcg/Kg +  
Metilprednisolona 1 a 1,2 mg/Kg  
2º Replacagem (12 horas depois) : Metade das  
doses dos dois fármacos 3º Replacagem (24 horas  
depois) : Morfina 25 mcg/Kg

**•Analgesia epidural contínua**

Esquema II  
Anestésico Local com ou sem opióide em inf  
Contínua:  
Bupivacaína 0,1 ou 0,125 % + 2 mcg/ml  
fentanyl ou  
0,2 mcg/ml de sufentanil ( 0,1 a 0,3 ml/Kg/h)  
ou  
Naropeine 0,1 ou 0,2 % ( 0,1 a 0,2 ml/Kg/h)

**•Morfina em perfusão contínua**

(usar em crianças com mais de 6 meses)  
Bólus : 20 a 50 mcg/Kg  
Infusão : 10 a 30 mcg/Kg/h  
Administrar por DIB ou Seringa infusora  
Preparação : 0,5mg/Kg em 50 cc de soro f/s.  
a correr 0 a 3 ml/h - 0 a 30 mcg/Kg/h

**•Paracetamol**

Via rectal : 20 a 25 mg/Kg  
iniciar na indução anestésica e repetir cada 6 h.  
Via endovenosa : 10 a 15 mg/Kg  
iniciar 20 a 30 m antes do final da cirurgia  
e repetir cada 6 h.

**•Metamizol Magnésico- Nolotil**

Via rectal : 20 a 25 mg/Kg  
iniciar na indução e repetir cada 8 h.  
Via endovenosa : 10 a 15 mg/Kg  
iniciar 20 a 30 m antes do final da cirurgia  
e repetir cada 8 h.

**•Tramadol em perfusão contínua**

Bólus inicial : 1 a 2 mg/Kg  
Perfusão : 0,2 a 0,4 mg/Kg/h  
Administrar por DIB ou seringa perfusora  
Preparar 5mg/Kg em 50 cc de soro fisiológico  
a correr 2 a 4 ml/h

### Conclusão:

- A aplicação dos protocolos tem permitido uma melhoria da recuperação dos doentes com muito boa qualidade da analgesia, sendo importante que a criança considere o hospital como um local de alívio e amparo;
- No Hospital de Dona Estefânia existe já uma Comissão Multidisciplinar de dor, embora com um caminho tortuoso pela frente é pelo menos um facto imparável!

## ANESTESIA PARA EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO EM PEDIATRIA

Nóbrega L., Duarte R., César A.  
Serviço de Anestesiologia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa  
Lisboa, 10 a 12 de Dezembro de 2001

**Resumo:** Este trabalho pretende realçar a importância da presença de um anestesiológico durante a realização de Exames Complementares de Diagnóstico em Pediatria.

Embora crianças com idade superior a quatro anos colaborem na execução deste tipo de exames, crianças mais novas raramente o fazem necessitando de sedação/anestesia geral para a sua concretização, proporcionando-lhes ao mesmo tempo conforto e redução/eliminação da ansiedade inerente.

As normas que regem a actuação anestésica no Bloco Operatório mantêm-se em procedimentos anestésicos realizados fora desta Unidade pelo que é imperativo a avaliação do doente, correcta escolha da técnica e adequados cuidados pós-anestésicos.

É apresentada uma breve referência aos exames complementares de diagnóstico efectuados neste Hospital.



**SERVIÇO DE GENÉTICA**

DIRECTOR: Dr. Manuel Marques

**Introdução**

O Serviço de Genética nasceu no Hospital de Dona Estefânia no seio da Pediatria mas apoiado e acarinhado pelo Serviço de Obstetrícia, é bem o exemplo do ciclo de vida.

Tem vindo a crescer e sendo autónomo tem a tentação de se meter com todas as gentes, no fundo ainda é um ser novo em crescimento com a curiosidade própria.

E se "todos" acarinhos a criança também se incomodam com as suas impertinências.

Como o tio e padrinho da criança e já muito próximo do fim do meu ciclo de utilidade quero deixar-vos as minhas profecias e, talvez, conselhos:

- A criança vai continuar a crescer;
- Cada vez, a criança vai incomodar mais, vai intrometer-se mais no vosso quotidiano;
- Talvez nunca consiga atingir o estágio de adulto, de maturidade, ou melhor a maturidade vai ser sempre proporcional à capacidade de incomodar.
- Preparem-se, e como não vão poder vencê-la, juntem-se à criança;
- Tornem-se geneticistas, pelo menos em mente e gozem a maturidade desta irrequieta e permanente adolescência;
- Vamos para a aventura do *Ser Humano*?

Manuel Gundersen Marques

## DOENÇAS NEUROMUSCULARES: METODOLOGIA GENÉTICA DOS ÚLTIMOS 5 ANOS NO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Fernandes C., Almeida S., Kay T.T.  
Serviço de Genética Médica - Hospital Dona Estefânia  
XXXVII Conferência de Genética  
Porto, 1 e 2 Fevereiro 2001 (Poster)

**Resumo:** A designação de Doenças Neuromusculares (DNM) engloba todas as patologias que atingem a unidade motora, qualquer que seja a etiologia – genética, infecciosa, tóxica, etc. A classificação clínica reflecte o elemento da unidade motora afectado: doenças do músculo, junção neuromuscular, nervo periférico e 2º neurónio motor. Nas DNM de etiologia genética, o diagnóstico clínico baseia-se nos sintomas e sinais, bioquímica, electromiograma e na histopatologia, sendo o diagnóstico molecular possível na maioria dos casos, quer por definição de haplotipo, quer por identificação da alteração genética.

Os *aa* fizeram a revisão da metodologia de estudo utilizada nos últimos 5 anos nos casos clínicos de DNM com o objectivo de definir um protocolo mais adequado para Aconselhamento Genético (AG) e Diagnóstico Pré-Natal (DPN). Foram analisados 23 casos clínicos no que respeita ao motivo de consulta, diagnósticos clínico, histopatológico e molecular, laboratório de Biologia Molecular, tempo de resposta e DPN.

Os *aa* concluíram que a metodologia de estudo utilizada anteriormente era maioritariamente correcta. Actualmente, porém, não é condição clínica absoluta a existência de um diagnóstico histopatológico na maioria dos casos, havendo, no entanto, a necessidade de uma maior acessibilidade aos laboratórios de biologia molecular, para que o diagnóstico final possa ser conseguido num menor intervalo de tempo.

## NOVOS NOMES PARA SARILHOS VELHOS

Carvalhas R., Almeida S., Marques M.  
Serviço de Genética Médica – Hospital Dona Estefânia  
Reunião Clínica do Serviço de Genética  
Lisboa, 14 de Março de 2002

**Resumo:** Em 1956 Tijo e Levan provaram, num artigo publicado, que o número de cromossomas da espécie humana era 46 e não 48.

A formação dos cromossomas, como forma de organização do material genético, só ocorre quando a célula entra em divisão. Se houver alguma alteração ao formato normal, surge a anomalia cromossómica. Se estiver associada uma patologia genética (de transmissão hereditária ou não), então é possível estabelecer a relação anomalia cromossómica - doença genética.

A identificação da anomalia cromossómica e a sua classificação permite não só esclarecer a base genética da doença como perceber qual o mecanismo que originou a alteração, e ainda prever as implicações na transmissão à descendência.

É, então, importante utilizar uma designação consensual da alteração ocorrida, definindo-se uma nomenclatura cromossómica com regras claras e objectivas.

Em 1960, na Conferência de Denver, foi proposto um sistema de nomenclatura padrão para a classificação dos cromossomas mitóticos. A partir daqui formaram-se as bases para novas revisões, até se chegar ao **“International System for Cytogenetic Nomenclature”** ISCN, publicado em 1985 e que se mantém inalterado até hoje. A nomenclatura internacional existente para os cromossomas humanos provou ser um elemento de extrema importância na manutenção e desenvolvimento da colaboração científica entre especialistas das mais diversas áreas.

## GENÉTICA DA SURDEZ

Almeida S., Marques M.  
Serviço de Genética Médica – Hospital Dona Estefânia  
Reunião Serviço de Otorrinolaringologia  
Lisboa, Junho - Outubro de 2001 (ciclo de 3 conferências)

**Resumo:** A surdez no contexto pediátrico surge como um sinal major para a patologia de origem genética hereditária. Cerca de 1 em cada 2000 nascimentos apresenta surdez profunda.

As implicações familiares e sociais de uma surdez genética ultrapassam o âmbito clínico individual, levando a alterações profundas na vida familiar, nas opções reprodutivas e na qualidade de vida.

Do ponto de vista genético o número de genes passíveis de serem associados, implicados ou responsáveis por uma surdez é enorme, ascendendo a mais de uma centena.

O estudo genético da família, juntamente com as definições clínicas da patologia, permitem enquadrar a surdez em dois grandes grupos:

- Surdez sindromática, onde a surdez, podendo ser o primeiro sintoma ou não, surge num quadro clínico que envolve outros órgãos ou funções do indivíduo, constituindo um síndrome (por exemplo, Síndrome de Usher, que envolve retinose pigmentar e surdez neurosensorial).
- Surdez não sindromática, que surge como único sintoma da patologia.

Do ponto de vista da transmissão genética, a surdez é um “mundo” de possibilidades, estando descritas as principais formas de transmissão – autossómica dominante, autossómica recessiva, ligada ao cromossoma X e alteração em genes mitocondriais.

Algumas destas formas genéticas já têm gene descrito e isolado, sendo possível o diagnóstico molecular, permitindo um melhor aconselhamento genético e a definição das opções terapêuticas mais adequadas e específicas.

Ao longo deste conjunto de conferências pretende-se mostrar o “estado da arte” no que respeita à Genética da Surdez, não só do ponto de vista dos genes mas também o que já é possível diagnosticar, quais os procedimentos a seguir e as perspectivas de futuro.



## RETINOPATIAS: IMPLICAÇÕES GENÉTICAS

Almeida S., Nunes L.  
Serviço de Genética – Hospital de Dona Estefânia  
Semana Mundial da Retina;  
Lisboa, 25 de Setembro de 2001.

**Resumo:** Os últimos 10 anos representaram um passo de gigante no conhecimento da patologia genética. O desenvolvimento de novas tecnologias, a simplificação de protocolos técnicos laboratoriais, a informatização, o grande avanço no conhecimento e interpretação do genoma humano, constituem as bases da genética humana laboratorial aplicada ao diagnóstico da doença genética.

As retinopatias, clinicamente correspondendo a um conjunto de características e sintomas de lesão da retina, aparentemente com homogeneidade quanto ao diagnóstico, são na realidade um conjunto bem diversificado de doenças genéticas, com diferentes formas de transmissão (autossómica dominante, autossómica recessiva e ligada ao cromossoma X), correspondendo a prognósticos diferentes. O envolvimento de diferentes genes permite compreender as diferentes manifestações de retinopatia.

Apesar de ainda pouco se poder intervir, o conhecimento da base molecular da patologia permite um melhor aconselhamento genético e a definição das opções terapêuticas mais adequadas e específicas, levando à melhoria da qualidade de vida do doente.

A informação sobre a anomalia molecular responsável já permite a realização do diagnóstico pré-sintomático de várias formas de retinose pigmentar, e vai permitir, num futuro próximo, a intervenção directa ao nível do gene afectado, de forma a corrigir o defeito genético.

A mutação de um só gene pode levar ao desenvolvimento de formas de retinose com transmissão dominante ou recessiva, conforme a região do gene que foi alterada. Por outro lado, mutações em genes diferentes podem dar origem ao mesmo quadro clínico.

A caracterização clínica / oftalmológica do indivíduo é cada vez mais precisa, servindo como informação primordial para a orientação do estudo molecular.

A caracterização molecular vai ter consequências no aconselhamento genético do utente e nas suas opções reprodutivas.

## OS GENES DA DIFERENÇA

Almeida S.\*, Marques M.\*\*

\*Coordenadora Laboratório Genética HDE, \*\* Director Serviço Genética Médica HDE  
Serviço de Genética – Hospital de Dona Estefânia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cívís da Lisboa  
Lisboa, 10 a 12 de Dezembro de 2001

**Resumo:** Genes humanos ... doença genética.

Hereditariedade ... risco de herança .... risco de transmissão.

São necessários 30000 a 40000 genes para definir um Homo sapiens sapiens. Os genes encontram-se distanciados uma média de 40.000 a 50.000 pares de bases (pb) de cada um, num genoma total de cerca de 3.000.000.000 de pb. O DNA codificante ocupa, apenas, cerca de 3 a 5% do genoma humano total. Encontrar um gene era como procurar uma agulha num palheiro!

As pequenas diferenças que foram ocorrendo nos genes permitiram que se dessem os vários passos evolutivos. Alguns dos genes são comuns, estão altamente conservados num grande número de espécies diferentes, outros variam até dentro da própria espécie, mas mantendo a mesma função.

Um gene, uma característica, uma função - o dogma original.

Função alterada equivale a doença, talvez por alteração do gene original.

Mas nem sempre se encontra a função alterada. Normalmente encontra-se um conjunto de alterações, nem sempre quantificáveis, nem sempre linearmente associáveis.

Com a descodificação do genoma humano simplifica-se a localização dos genes, facilitando o seu estudo e a análise das suas mutações.

No entanto é sempre necessário associar o gene com a sua função - a relação genotipo fenotipo. Um mesmo fenotipo (o mesmo quadro clínico) pode dever-se a alterações em diferentes genes. O contrário também se observa, sendo que conforme a mutação ocorre numa região ou noutra do gene assim temos patologias diferentes.

Mas ainda se pode complicar mais, se considerarmos as "novas" formas de transmissão, como o imprinting, o DNA instável, o genoma mitocondrial.

Cada vez mais se recorre a bases de dados que nos permitem introduzir características e obter patologias; a comparação de imagens, de fotografias, de progressão da doença, de exames complementares de diagnóstico, de ideias e de hipóteses, é possível além fronteiras e em tempo real, graças às tecnologias da comunicação.

Qualquer proposta de diagnóstico deverá ser confirmada em termos de gene / mutação. Só com o conhecimento da base molecular da patologia é possível fazer diagnóstico pré-natal ou avançar para propostas terapêuticas inovadoras.

Os meios informáticos actuais excedem qualquer idealização de há 10 anos, no que respeita a melhoria da qualidade, fiabilidade e reprodutibilidade de resultados. A interpretação dos resultados também se apoia nos computadores, bem como as perspectivas de futuro caso a caso.

São os computadores que nos permitem "ver" a sequência dos genes, comparar sequências normais, encontrar mutações, prever a estrutura proteica resultante, propor/criar medicamentos específicos. São as tecnologias da informação e da comunicação que nos permitem elaborar estatísticas e definir frequências de mutações, variações populacionais, calcular riscos de patologia genética, identificar indivíduos portadores ou de risco para transmitir ou herdar uma mutação grave, comparar genótipos e fenótipos além fronteiras.

As mutações que ao longo dos tempos marcaram a variabilidade e diversidade da vida, são agora o alvo da terapia de correcção genética. Também esse processo estará condicionado a tecnologia de ponta, inovadora e tendencialmente mais rápida.

A perspectiva actual da intervenção genética é individual, para o doente, a família, a descendência. O progresso científico vai permitir melhorar a qualidade de vida e até, um dia, definir o próprio indivíduo na altura da sua concepção. Mas o futuro pode considerar a melhoria da qualidade de vida mundial.

## 30.000 GENES: À PROCURA DA DIFERENÇA

Almeida S.\* , Marques M.\*\*

\*Coordenadora Laboratório Genética HDE, \*\* Director Serviço Genética Médica HDE  
Serviço de Genética – Hospital de Dona Estefânia  
5º Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa  
Lisboa, 10 a 12 de Dezembro de 2001

**Resumo:** Genes, genoma, genética .... hereditariedade .... doença genética .... diagnóstico pré-natal.

Os genes são as pequenas sequências de nucleotídeos que têm informação específica para a formação de uma dada característica no indivíduo. Essa informação é herdada dos progenitores e será transmitida, à descendência.

São necessários cerca de 30000 genes para definir um Homo sapiens sapiens. O que nos diferencia dos outros organismos vivos são os genes. Mas mesmo essas diferenças, que por vezes parecem ser apenas mínimas em números (os ratinhos têm sensivelmente o mesmo nº de genes que nós), é no tipo de alteração e no(s) gene(s) envolvido(s) que se origina um organismo bem diferente (entre o Homo sapiens sapiens e os primatas mais próximos evolutivamente, a homologia é de 98% !! e as diferenças serão apenas de 2%?).

Os genes da diferença que ao longo de milhares e milhões de anos permitiram a evolução e foram o motor da diversificação biológica, são agora um dos nossos maiores desafios: onde estão, o que fazem, quais as diferenças, quais as consequências, como contornar os problemas.

Hoje em dia, um gene “diferente” corresponde muitas vezes a patologia. Diferenças que em tempos foram vantajosas actualmente são sinal de alerta e de doença, como é o caso da anemia das células falciformes e das mutações de fibrose quística, que conferiam resistência ao paludismo e à cólera, respectivamente.

É a diferença / mutação / patologia que nos preocupa e fascina.

A imagem da diferença é por vezes o ponto de partida para o seu conhecimento. Fácies característicos, quadros clínicos definidos, alterações fisiológicas/neurológicas, são visualizações ou enquadramentos para uma dada patologia. Ou conjunto de patologias.

É a imagem ecográfica que nos permite acompanhar a grávida e fazer o diagnóstico pré-natal. É a imagem dos cromossomas que nos alerta ou informa sobre anomalias genéticas patológicas existentes. É a imagem de uma electroforese que nos permite interpretar a transmissão de uma sequência anormal ou mesmo conhecer a mutação ocorrida.

O estudo genético do indivíduo parte de um conjunto de observações clínicas e resultados de exames complementares de diagnóstico. Enquadrar um dado caso numa dada patologia pode não ser linear. Após o diagnóstico de doença genética, é importante obter a confirmação molecular para se poder intervir mais adequadamente. Apenas com o conhecimento da mutação/alteração se pode fazer diagnóstico pré-natal, se podem identificar indivíduos portadores ou de risco para transmitir ou herdar uma mutação grave, se pode apostar no diagnóstico pré-sintomático e, de certa forma, preparar o futuro tendo em conta a diferença.

Um dos grandes desafios da genética médica é a relação genotipo/fenotipo versus patologia genética. Uma mesma doença pode apresentar exactamente os mesmos sintomas e ser devida a mutações em genes diferentes. Por outro lado, para um mesmo gene, consoante a mutação ocorre numa ou noutra parte da sequência, assim se podem ter patologias diferentes, com transmissão e progressão próprias.

Procurar a diferença é completar o diagnóstico e propor novas formas de intervenção, como a terapia génica, a clonagem, o diagnóstico pré-implantatório, a abordagem das stem cells, os novos fármacos.

Conhecer a diferença e viver com ela ou modificá-la é a perspectiva do futuro próximo, em medicina e, sobretudo, em pediatria e intervenção pré-natal.



## **OUTRAS ACTIVIDADES**

## UMA CONSULTA DE PEDIATRIA EM TIMOR LORO SA'E

Amador A., Cassiano Santos G.  
Internos do Serviço 2 - Departamento de Medicina  
V Congresso Nacional de Pediatria (comunicação)  
Santa Maria da Feira, Maio 2001  
Jornadas Nacionais de Infecçiology Pediátrica (poster)  
Horta, Outubro de 2001  
Saúde Infantil, Vol 23/1 Abril 2001

**Resumo:** Entre Julho e Setembro de 2000 dois internos complementares de pediatria deslocaram-se em Missão a Timor Loro Sa'e. Numa Unidade Hospitalar apoiada pela Cooperação Portuguesa, encarregaram-se de consultas externas e de uma enfermaria com dez camas. De 9 de Julho a 9 de Setembro de 2000, os elementos referentes aos doentes observados no Serviço de Pediatria foram registados prospectivamente num formulário de recolha de dados previamente elaborado.

Estudaram-se os seguintes parâmetros : sexo, idade, proveniência dos doentes, diagnósticos na consulta e no internamento, evolução na enfermaria, exames auxiliares. A maior parte dos doentes provinha de Dili, verificando-se um predomínio do grupo etário 1 a 24 meses.

Os principais diagnósticos efectuados foram malária (19%), infecções respiratórias altas de provável etiologia viral (18%), infecções cutâneo-mucosas (10%), otites e amigdalites (7%) e as gastroenterites agudas (7%). No caso da malária o agente mais frequente foi o *Plasmodium falciparum* seguido do *Plasmodium vivax* ; raramente o *Plasmodium ovale* esteve implicado. Do total de consultas efectuadas, 9% foram para controlo da evolução de patologias observadas em consultas anteriores ou no internamento.

Em 129 doentes com idades compreendidas entre os 15 dias e os 14 anos a quem se indagou sobre o estado vacinal, verificámos que 38.8% não haviam efectuado qualquer vacina e 16.2% não apresentavam o plano de vacinação actualizado.

O objectivo deste trabalho foi descrever o tipo de patologias mais frequentes no Hospital Dr. António Carvalho. Esta descrição, apesar de sucinta, poderá ser útil para futuras equipas médicas que se desloquem para Timor.

## MAUS TRATOS INFANTIS - A REALIDADE HOSPITALAR CASUÍSTICA DE 2000

Pereira A. L., Gil G.  
Núcleo De Apoio À Família E À Criança  
Reunião Geral do Hospital de Dona Estefânia  
Lisboa, Fevereiro de 2001

**Resumo: Objectivos:** Avaliação da realidade hospitalar.

**Material e métodos:** estudo retrospectivo dos casos notificados no ano 2000, ao Núcleo de Apoio à Família e à Criança do Hospital de Dona Estefânia, através da consulta da ficha de referência ao Serviço Social e análise da orientação subsequente.

**Resultados:** Foram referenciados 38 casos no ano 2000: 21 maus tratos físicos, 15 casos de abuso sexual, incluindo suspeitos e confirmados, 2 casos de negligência. Os casos revistos correspondem a uma parcela dos casos existentes no Hospital, já que ao Núcleo chegam apenas os casos notificados pelo Serviço de Urgência, sendo que as enfermarias e as consultas procedem geralmente a um contacto directo com o Serviço Social.

50% das crianças tem idade inferior ou igual a 4 anos, 16% entre 5 e 9 anos, e 34% entre 10 e 14 anos. O sexo feminino é globalmente mais atingido, o que é mais evidente em relação ao abuso sexual; no que se refere aos maus tratos físicos, os rapazes são mais atingidos abaixo dos 4 anos e as raparigas acima dos 7 anos. Não existem casos de abuso sexual abaixo dos 12 meses.

A família disfuncional é a norma, com famílias monoparentais, parceiros sucessivos, acusações do antigo parceiro em relação ao actual, havendo ainda a referir situações associadas de toxicod dependência, alcoolismo, prostituição e doença psiquiátrica. Por ordem decrescente esteve implicado nos maus tratos: pai, familiares, mãe e novos companheiros pai/mãe.

Foram internados 11 casos (26%): 2 de negligência e 9 de maus tratos físicos, sendo que nestes últimos o motivo social superou o motivo médico, reflectindo maior preocupação dos profissionais de saúde na abordagem deste problema. Dos casos internados, 7 (63,6%) tiveram um internamento superior a 1 mês, traduzindo a dificuldade na correcta orientação destes casos, e falta de estruturas de apoio na comunidade. Para a resolução destes casos foi necessária uma abordagem pluridisciplinar, com envolvimento de outros especialistas com destaque para o apoio pedopsiquiátrico, e outras instituições, salientando-se: o Instituto de Medicina Legal no caso dos abusos sexuais, o Tribunal de Família e Menores, o Instituto de Desenvolvimento Social e as Comissões de Protecção às Crianças e Jovens em Risco, que de acordo com a nova lei veio permitir a orientação de alguns casos a nível da comunidade, sem envolvimento do tribunal. Dos 11 casos internados, 5 foram institucionalizados, 3 ficaram com outros familiares entendidos como mais protectores, e 3 ficaram com o pai/mãe, após envolvimento de estruturas locais.

Em **conclusão**, se por um lado sentimos que internar é proteger, por outro internamentos longos são maus tratos e geram problemas de logística hospitalar por vezes difíceis de resolver, e não permitem à criança um projecto de vida que deve ser o objectivo principal da nossa actuação. Esperemos que a actuação das várias instituições envolvidas possa acelerar os processos, minorando as consequências dos maus tratos no futuro destas crianças.

## **DONA ESTEFÂNIA HOSPITAL - HISTORICAL ASPECTS OF ITS 124 YEARS OF EXISTENCE**

Gama L., Neto M.T., Estrada J., Correia F.  
Dona Estefânia Hospital ProMuseum Group, Lisbon, Portugal  
Reunião Internacional de História da Medicina.  
Lisboa, Outubro de 2001

In 1860 King D. Pedro V funded the Hospital of Bemposta, a pediatric hospital, in memory of his deceased wife, Queen Dona Estefânia. People named it Dona Estefânia Hospital. It was inaugurated by his brother, King D. Luís, in 1877. Discussions about where should it be constructed and what plan should be adopted are reported in letters and written papers by King D. Pedro V, his counselors, Queen Victoria, Prince Albert and Hubbert, architect of Royal English House, whose plan was definitively adopted. The ratio of air volume per patient was calculate as well as the best conditions of hygiene conditioning the ground floor had been constructed over arches. Opinion of independent and expert people on hospital buildings was asked. About this subject, Florence Nightingale wrote in her book "Notes on Hospitals": "If children's hospitals are to be built at all, this is the kind of plan that should be adopted". Ancient pictures show aspects of the building in its original form. Portuguese pediatrics as a specialty was born in this hospital in 1910 and international conferences by famous names of international pediatrics were organized here.



## EPIDEMICS AND DONA ESTEFÂNIA HOSPITAL IN THE 19<sup>TH</sup> CENTURY

Gama L, Neto MT, Estrada J, Correia F  
Dona Estefânia Hospital ProMuseum Group, Lisbon, Portugal  
Reunião Internacional de História da Medicina.  
Lisboa, Outubro de 2001

During the second half of 19<sup>th</sup> century, epidemics of yellow fever and cholera, killed part of the less than 200 000 inhabitants of Lisbon. Dom Pedro V, King of Portugal used to visit hospitalized patients accompanied by his wife, Queen Dona Estefânia. Both used to greet them shaking their hands a very impressive fact for doctors. Without enough hospital beds to treat so many patients it was urgent to get places to accommodate them. Campaign hospitals had to be created provided there were available space. After being constructed, the surrounding fields of Dona Estefânia Hospital, part of the Royal Bemposta Farm, was intended to be a good place for this propose. The aim of this poster is to show how the problem was solved.

## ACTIVIDADE DO NÚCLEO DE ICONOGRAFIA - 2001

Núcleo de Iconografia – Hospital de Dona Estefânia  
Estrada J, Gama L.  
Ano de 2001

Em 2001 o Núcleo de Iconografia manteve uma actividade regular na selecção, registo e arquivo de novas imagens, assim como na sua divulgação em sessões iconográficas. O arquivo imagiológico do Núcleo dispõe actualmente de cerca de 16.000 imagens, com cerca de 5000 já digitalizadas.

Foram efectuadas 7 sessões iconográficas, 3 das quais a nível extra-hospitalar, nomeadamente no Workshop sobre vírus Herpes, no Hospital Fernando da Fonseca; nas XXVII Jornadas de Neonatologia da secção de neonatologia da S.P.P. e no V Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa, com uma sessão Histórica sobre os Hospitais Cívicos de Lisboa.

Com o empréstimo de cerca de 250 slides o Núcleo contribuiu igualmente para várias outras apresentações técnico - científicas e formativas (aulas, comunicações, pósteres e publicações),

### Imagens registadas e arquivada em 2001

PATOLOGIA	PASTA	FOLHA	QUADR
PARALISIA CEREBRAL ESPÁSTICA – MIOCLONIAS	28	1	13 - 16
PARALISIA CEREBRAL ESPÁSTICA - INSUFICÊNCIA RESPIRATÓRIA	28	1	17 - 20
MALF. CONGÉNITA - ATRESIA ILEAL	28	2	01 - 04
PANENCEFALITE ESCLEROSANTE - SARAMPO – ESTADIO IV	28	2	09 - 09
SIDA – MAC	28	3	11 - 20
PARAPLEGIA POS-TRAUMÁTICA	28	4	01 - 10
PANSINUSITE DIR.	28	4	19 - 10
ETMOIDITE - DERRAME MAXILAR	28	6	01 - 14
ETMOIDITE ANTERIOR	28	6	15 - 06
GLAUCOMA CONGÉNITO	28	7	07 - 12
RANULA	29	1	15 - 20
HEMANGIOMA LINGUA	29	2	01 - 016
HEMANGIOMA MAXILAR SUP	29	2	17 - 06
HEMANGIOMA LABIO SUP	29	3	07 - 10
HEMANGIOMA TORAX – GIGANTE	29	3	11 - 04
TERATOMA QUISTICO MEDIASTINO	29	4	05 - 04
EXTROFIA DA CLOACA – SEQUÊNCIA	29	5	05 - 18
EXTROFIA VESICAL – DUPLICAÇÃO INCOMPLETA	29	5	19 - 11
MELOMENINGOCELO – MALFORMAÇÃO DORSAL GRAVE	29	6	11 - 02
SINDROME PROTEUS	29	7	03 - 14
HERNIA DIAFRAGMÁTICA	29	7	17 - 06
PÉ BOTO GRAVE	29	10	01 - 06
ENCEFALOCELO - LISENCEFALIA – HIPOPLASIA CORPO CALOSO	29	15	01 - 10
ENCEFALOCELO	29	15	11 - 20
HEMANGIOMA CRANIANO LINHA MÉDIA	29	16	01 - 12
HISTIOCILOSE	29	16	13 - 04
LINFANGIOMA QUISTICO	29	17	05 - 14
HEMANGIOMA PAROTÍDEO CONGÉNITO	29	17	15 - 24
CELULITE CERVICAL SUB-MAXILAR	29	18	05 - 10
ADENOFLEIMÃO CERVICAL	29	18	11 - 16
ESCLERODERMA PRÉ-ESTERNAL	29	18	17 - 04
MASTOIDITE - SEPSIS – CEREBELITE	29	19	05 - 14
ADENOFLEIMÃO RECORRENTE	29	19	15 - 18
ESCROFULA	29	19	19 - 04
ADENITE CERVICAL – MYCOBACTERIA ATÍPICA	29	20	05 - 14
TUBERCULOSE GÂNGLIOS PERIFÉRICOS	29	20	15 - 02
QUISTO BRANQUIAL – CIRURGIA	29	21	03 - 16

## ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

### - Trabalhos premiados em 1999 -

ÁREA DE HOSPITAL	Prémio de Trabalho Científico Ano 1999	Nome(s) Honorário(s)
SERVIÇO DE NEONATOLOGIA	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. ).
SERVIÇO DE NEONATOLOGIA	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 DE 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 DE 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 formely 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 PNEUMOLOGIA	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 DE OTORRINOLARINGOLOGIA	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).
ORÇEPO PEDIÁTRICA	O outro lado das birras. Alterações de comportamento na primeira infância. (O. Queirós, T. Goldschmidt, S. Almeida).	
MATERNOIDADE DIAGNÓSTICA E COUTRINO	Hemangiomatose miometrial difusa. A propósito de um caso clínico. (L. Salgueiro, M. J. Bernardo, L. Fradique, F. Cunha, F. Omar, J. Bugalho, N. Assunção).	
Prémio Especial do Anuário - 99	Liga dos Amigos do Hospital de Dona Estefânia.	

## 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., Nurmamodo 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 de 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 Jeong 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.
OPTALMOLOGIA	Perspectivas do estudo da diabetes ocular numa consulta pediátrica Rodrigues P., Nepomuceno J., Brito C., Mesquita J.	
ORL	Rastreamento universal da audição neonatal, um pequeno teste para o audiologista, um grande passo para a humanidade Monteiro L., Calado V.	Roncopatia 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., Manhente A., Cabral J., Barros R., Lopes I., Ramalho P., Neves B.C., Guerreiro A.S.	Elastase 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 OBSTETRICA	Versapoint no tratamento de polipos endometriais Faustino F., Coutinho S., Fradigue 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.	

# ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

## - Trabalhos premiados em 2001 -

ÁREA DO HOSPITAL	TRABALHO DE INTERESSE CIENTÍFICO "Anuário 2001"	RECONHECIMENTO HONRÓSO
Serviço 1	Noninvasive Methods for Body Composition Assessment in Newborn Infants: a Critical Overview L. Pereira da Silva, J.M. Videira Amaral, A. Marques Vaido	Violence against newborns MT Neto
Serviço 2	Tuberculose infantil na viragem do milénio - revisão casuística de 6 anos Alexandra Pereira, António Amador, J. Castelhana, José Cavaco, António Curvelo	Refluxo vesico-ureteral primário associado a hidronefrose fetal - 10 anos de experiência Margarida Abranches, Judite Batista, Alzira Silva, José Ferra Sousa
Neurologia	Movimentos involuntários das pernas relacionados no tempo com o ciclo respiratório Leal A J.R., Calado E.	Why the occurrence of open spina bifida is still so relevant. The recent experience of a Portuguese spina bifida center Calado E., Loff C., Castelo L.
Neumopatologia	Tabagismo passivo e gravidade da asma brônquica na criança Pargana E., Gaspar A., Santa marta C., Pires G., Prates S., Morais de Almeida M., Rosado Pinto J.	
Cirurgia		Abordagem lateral do baço nas esplenectomias por via aberta Pinto Duarte M., Castro M., Borges C., Sá Couto H.
Ortopedia		Traumatismo obstétrico do membro superior - a propósito de um caso clínico Clara Júlio, Francisco Santana, Narcisa Calhau, J.A Antunes
Oftalmologia	Alterações da motilidade ocular em crianças com hidrocefalia tratadas no primeiro ano de vida Xavier A, Brito C., Neponuceno J., Jorge A, Mesquita J.	
ORL	Como organizar um rastreio da audição neonatal Monteiro L., Calado V.	
S. Urgência	Mortalidade numa unidade de cuidados intensivos pediátricos. Análise e algumas considerações éticas Vale M.C, Estrada J., Santos M., Marques A., Ventura L., Ramos J., Vasconcelos C.	
Pedopneumologia	Prevalência das perturbações agudas do stress post-traumático nas crianças e adolescentes vítimas de acidentes de viação Pedro Pires, Rosa Esquina, A R. Sores, Isabel, Teixeira de Almeida, Pedro Caldeira da Silva	1) Anorexia nervosa - um caso clínico de internamento no HDE Soares A R., Trigueiros A, Cavaco A, Sousa E. 2) Urgências pedopneumológicas no HDE Ataíde A, Silva M.A, Caldeira da Silva P., Pociño L.
Imagiologia	Lesões do sistema nervoso central na síndrome de Adams-Olivier Gornes Bastos L., Castro J., Matos M., Furtado J., Barrueco M.	Aplicações do Eco-Doppler em pediatria Soares E.
Patologia Clínica		1º) Elastase fecal vs fibrose quística Loureiro V.L., Matos V., Daniel I., Gaspar A, Lopes B., Viveiros A, Griff. I., Almeida S., Marques M., Poureiro P., Pacheco P. 2º) Disfibrinogénia congénita Fonseca C., Carvalho F., Ferreira F., Santos H.
Imuno-Hematologia	Dádiva regular e segurança transfusional Duarte Delgado, Fernandes M.R., Deonilde Espírito Santo	
Ginecologia Obstétrica	Diabetes e gravidez - experiência da consulta de medicina materno - fetal do serviço 7 - obstetrícia e ginecologia do HDE Henriques O., Cortez L., Campos O., Sousa F.	
Consulta Externa	Quando eu for grande quero ser ... Luísa Teles, Mª Carmo Vale, João Estrada, Lídia Gama.	
M.F. Reabilitação		Reabilitação da artrite reumatóide juvenil Maria José Costa
Anestesiologia	Dor aguda em Pediatría Rocha T., Peixer I.	
Genética		30.000 genes á procura da diferença Salomé de Almeida, Manuel Marques





