

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

2006

- ÍNDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIRECTOR: PROF. DOUTOR JOÃO VIDEIRA AMARAL

PEDIATRIA GERAL

SUB-SPECIALIZING TRAINING IN NEONATOLOGY – THE PORTUGUESE EXPERIENCE

Maria Teresa Neto, João Manuel Videira Amaral

Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal. Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

XIV European Workshop on Neonatology

Trondheim/Noruega, August 30- Sep 2 th, 2006

NEONATOLOGY IN PORTUGAL 1986-2005: MAJOR ADVANCES

João M Videira Amaral

II International Meeting on Neonatology

Lisboa 16-18 Nov 2006

O PROGRAMA DE FORMAÇÃO PÓS-GRADUADA EM PEDIATRIA MÉDICA

João M. Videira Amaral

Acta Pediátrica Portuguesa 2006;37:XXV-XXVI

ANO NOVO - REVISTA NOVA

João M. Videira Amaral

Acta Pediátrica Portuguesa 2006; 37: V

Editorial - 2006

O ANO DE 2006: UMA ANÁLISE CRÍTICA

João M Videira Amaral

Acta Pediátrica Portuguesa 2006; 37: XCIX-CI

AVALIAÇÃO DA COMPETÊNCIA CLÍNICA NOS CONCURSOS

João M Videira Amaral

Acta Pediátrica Portuguesa 2006; 37:216-217

INTERNACIONALIZAÇÃO DA ACTA EM PORTUGUÊS: UMA NOVA PÁGINA.

Luís Pereira da Silva.

Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

Acta Pediátrica Portuguesa 2006;37:XLII [Nota editorial]

MEDICAMENTOS PARA AS CRIANÇAS: UM IMPERATIVO ÉTICO.

Maria do Carmo Vale

Acta Pediátrica Portuguesa

Acta Peditr Port 2006;37(6):231-5

VULNERABILIDADE DOS SUJEITOS DE PESQUISA: DESAFIOS PARA OS COMITÉS DE ÉTICA

Maria do Carmo Vale - Hospital Materno-Infantil de Dona Estefânia - Lisboa

II Fórum Brasileiro de Bioética

São Paulo, 19 a 22 de Setembro de 2006

AS CRIANÇAS TAMBÉM MORREM...

Maria do Carmo Vale

** Assistente Hospitalar Graduada, Coordenadora do Centro de Desenvolvimento, Presidente da Comissão de Ética do Hospital Dona Estefânia*

“Acolhimento e Estadia da Criança e do Jovem no Hospital” –

Instituto de Apoio à Criança - 1ª Edição Março de 2006:69-72.

ALEITAMENTO MATERNO E ÉTICA

Maria do Carmo Vale

Semana de promoção do aleitamento materno Direcção Geral de Saúde.

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, Agosto de 2006

Acta Peditr Port 2006:37(5);210-3

RELAÇÃO CLÍNICA E VULNERABILIDADE

Maria Carmo Vale

VI Mestrado em Bioética

Centro de Bioética - Faculdade de Medicina

Hospital de Santa Maria

Lisboa, 3 de Junho de 2006

BIOÉTICA E VULNERABILIDADE

Maria Carmo Vale

V Curso de Formação para Membros de Comissões de Ética

Centro de Bioética – Faculdade de Medicina

Hospital de Santa Maria

Lisboa, 27 de Outubro de 2006

ANTIBIOTICS EXPENDITURE IN A PAEDIATRIC HOSPITAL WITH A REFERRAL MATERNITY.

Lurdes Ventura, Maria Teresa Neto, Lucília Ribeiro, Rosa Maria Barros.

Committee for Infection Control and Antibiotics, Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Europaediatrics (Poster)

Barcelona, Outubro de 2006.

SERVIÇO 1 (PEDIATRIA)

DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
<i>(ordem alfabética)</i>	<i>(ordem alfabética)</i>	Sandra Jacinto
Alex Leon Duarte		Filipe Silva
Ana Leça Pereira	Leonor Sassetti	Ana Rute Ferreira
António Bessa Almeida	Margarida Ramos	Sílvia Freira
João Pinto Baldaia	Mónica Pinto	Dora Gomes
José Conde Blanco	Raul Barbosa Silva	Sara Silva
Luís Varandas		Rute Neves
Luís Ribeiro Silva		Mafalda Paiva
Manuela Veiga		Sandra Cristina C Santos
Maria Carmo Pinto		João Pedro M. Farela Neves
Mário Coelho		Raquel Miranda Ferreira
Oscar Ortet		Pedro Miguel Cardoso Garcia
		Maria Ema Martins R. Leal
		Maria Júlia Calvo Galhardo

SALA 1 - PEDIATRIA GERAL

“APENAS” UM CASO DE IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA GRAVE?

Ema Leal⁽¹⁾, Teresa Lourenço⁽²⁾, Luís Ribeiro da Silva⁽¹⁾, João Conde Blanco⁽¹⁾, Gonçalo Cordeiro Ferreira⁽¹⁾

*⁽¹⁾ Serviço 1 de Pediatria, ⁽²⁾ Serviço de Genética, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster)
Aveiro, Outubro de 2006*

CHARGE - DA ASSOCIAÇÃO À SÍNDROME...

Júlia Galhardo, Cristina Henriques*, António Bessa Almeida*, Oscar Ortet*, Teresa Kay**,
Gonçalo Cordeiro Ferreira**

Serviço de Pediatria IServiço de Genética - Hospital de Dona Estefânia – Lisboa
Mental Retardation: from Clinic to Gene and Back
Braga, Julho de 2006 (Poster).
XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster).
Aveiro, Outubro de 2006*

EMPIEMA PLEURAL POR STREPTOCOCCUS PYOGENES – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Júlia Galhardo*, Margarida P. Ramos*, António Marques**

*Serviço 1 de Pediatria **Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Hospital Dona Estefânia – Lisboa

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster)

Aveiro, Outubro de 2006

HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA'S RESIDENTS' CONSULTATION THE FIRST CONTACT WITH AMBULATORY PEDIATRICS

Júlia Galhardo, Ema Leal, Cristina Henriques, António Bessa Almeida, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Pediatrics Department, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

17º Congresso da Sociedade Europeia de Pediatria Ambulatória e 9ª Reunião da Secção de Pediatria Ambulatória da SPP (Poster).

Coimbra, Setembro de 2006

UNIDADE DE DOENÇAS INFECTO-CONTAGIOSAS

TUBERCULOSIS PREVALENCE IN CHILDREN AT HIGH-RISK FROM LISBON.

Sónia Pimentel^{1,2}, Laura Teixeira², Luís Varandas¹, Amélia Pimpão²

Hospital de Dona Estefânia, Centro de Saúde do Lumiar, Lisboa

17th Congress of the European Society for Ambulatory Pediatrics

September 29-30, 2006

NECRÓLISE EPIDÉRMICA TÓXICA

Cristina Henriques, Júlia Galhardo, Ana Leça

Unidade de Infeciologia, Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster)

Aveiro, Outubro de 2006

EPSTEIN-BARR VIRUS ASSOCIATED HEMOPHAGOCYTIC LYMPHOHISTIOCYTOSIS - REPORT OF 3 CASES

Raquel Miranda Ferreira¹, Paula M Kjøllerstrom¹, João C Baldaia², Ana M Leça², M^a Carmo Pinto³, Gonçalo Cordeiro Ferreira¹,

¹Department of Pediatrics 1, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ²Infectious Diseases Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ³Adolescent Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

24ª Reunião Internacional da ESPID

Basel, Suíça, 2-6 de Maio de 2006

GASTRENTERITES BACTERIANAS - ESTUDO RETROSPECTIVO DE 3 ANOS (2003 – 2005)

*João Farela Neves, Ana Leça, Luís Varandas, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Unidade de Infeciologia - Hospital Dona Estefânia
Jornadas de Pediatria em Aveiro Congresso de SPP
Aveiro - 20 Outubro 2006*

ADMISSIONS DUE TO VARICELLA - NINETEEN YEAR EVOLUTION

*Ana Leça, Catarina Gouveia João Farela Neves
Unit of Pediatric Infectiology - Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal
ESPID Basileia, Maio 2006*

EPSTEIN-BARR VIRUS MENINGOENCEPHALITIS

*João Farela Neves, Paula Kjollerstrom, Ana Leça, João Baldaia
Unidade de Infeciologia - Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal
ESPID Basileia, Maio 2006*

VACCINATION RATES IN LISBON, PORTUGAL

*João Farela Neves, M. Oliveira, MC Gomes, Ana Leça
Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal
ESPID Basileia, Maio 2006*

THE USE OF LINEZOLID IN MULTIDRUG-RESISTANT TUBERCULOSIS IN ADOLESCENTS: REPORT OF TWO CASES.

Paula Kjölllerström, Rute M Ferreira, João Farela Neves, Luís Varandas¹, Gonçalo Cordeiro Ferreira², A Domingos³, Flrobela Cunha⁴,

¹Infectious Diseases Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ²Department of Pediatrics 1 Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ³Hospital do Barro, Torres Vedras, Portugal, ⁴Department of Pediatrics, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira, Portugal

ESPID Basileia, Maio 2006

HOSPITALIZATIONS FOR VARICELLA IN LISBON, PORTUGAL, 2005-2006. A PROSPECTIVE STUDY.

*João Farela Neves, Catarina Gouveia, R Martins, M^a João Brito, Ana Leça
Unidade Doenças Infecto-contagiosas
Barcelona, Europediatrics, 10 Outubro 2006*

UNIDADE DE ADOLESCÊNCIA

O INTERNAMENTO NA UNIDADE DE ADOLESCENTES DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

*Ema Leal, Dora Gomes, A Oliveira, Leonor Sassetti, M Carmo Pinto
Serviço I de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
3º Congresso de Medicina do Adolescente
Braga, Junho 2006 (Comunicação Livre)*

PARALISIA CEREBRAL E MALNUTRIÇÃO

*Andreia Teixeira, Sandra Jacinto, Rita Silva, Maria do Carmo Pinto, Eulália Calado
Serviço de Neurologia Pediátrica e Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia
nas XIII Jornadas de Pediatria de Évora (Comunicação oral)
Évora, 12-13 Outubro, 2006*

UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO

SERVIÇO 2 (PEDIATRIA)

DIRECTORA: DR.^a FELISBERTA BARROCAS

Chefe de Serviço	Assistentes Eventuais	Internos do Complementar
Lino Rosado	<i>(ordem alfabética)</i>	
	Ana Filipa Santos	Laura Oliveira
Assistentes Graduados	Ana Cristina Ferreira	Sónia Sousa
<i>(ordem alfabética)</i>	Carla Pereira	Ana Pita
Ana Paula Serrão	Daniela Amaral	Fátima Nunes
Arlete Sousa Neto	Gisela Neto	Sara Reis
Guilhermina Fonseca	Isabel Afonso	Ana Alegria
Inês Pó		Maria João Parreira
J. Sílvia Sequeira		Rita Machado
Joaquim Sequeira		Cláudia Constantino
José Cabral		Marta Alexandra Oliveira
José Oliveira Santos		Paula Margarida Kjllerstrom
José Cavaco		Andreia F Mascarenhas
Judite Batista		Cristina Clara Henriques
Lúgia Braga		
Fátima Abreu		
Flora Candeias		
Isabel Castro		
Lurdes Lopes		
Orquídea Freitas		
Margarida Abranches		
Rosa Pina		
Teresa Almeida		

PEDIATRIA GERAL

**SÍNDROME MALIGNA DOS NEUROLÉPTICOS E PARALISIA CEREBRAL –
DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA**

Sónia Pimentel, Rita Silva, Catarina Gouveia, Eulália Calado.

Serviço de Neuropediatria. Hospital Dona Estefânia

*Reunião de Neuropsiquiatria – Efeitos Secundários dos Neurolépticos
20 de Outubro de 2006.*

TUBERCULOSIS PREVALENCE IN CHILDREN AT HIGH-RISK FROM LISBON.

Sónia Pimentel^{1,2}, Laura Teixeira², Luís Varandas¹, Amélia Pimpão²

Hospital de Dona Estefânia, Centro de Saúde do Lumiar, Lisboa

17th Congress of the European Society for Ambulatory Pediatrics

September 29-30, 2006

UNIDADE DE NEFROLOGIA

URODINÂMICA – NOÇÕES BÁSICAS

Judite Batista

Unidade de Nefrologia – Serviço 2 – Departamento de Medicina

Curso de Verão para Internos “Patologia Nefro-Urológica” (Comunicação)

Peniche, 22 a 24 de Setembro 2006

RIM PÉLVICO – RIM DOENTE OU DIFERENTE?

Sílvia Freira, Guida Gama, Filipe Silva, Gisela Neto, Judite Batista

Unidade de Nefrologia, Serviço 2, Hospital de Dona Estefânia

XXI Reunião Anual da Secção de Nefrologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria / XII

Jornadas do Serviço de Pediatria do Hospital de S. Teotónio, EPE (Comunicação) Viseu,

Novembro 2006

ENURESE

Gisela Neto

Serviço 2 - Unidade de Nefrologia

Comunicação em mesa redonda

Viseu

ATENÇÃO À TENSÃO ARTERIAL

Nuno Carvalho; Isabel Castro; Eugénia Soares

Unidade de Nefrologia – Serviço 2 – Departamento de Medicina

XXI Reunião Anual da Secção de Nefrologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria / XII

Jornadas do Serviço de Pediatria do Hospital de S. Teotónio, EPE (Comunicação)

Viseu, Novembro 2006

TROMBOSE DA VEIA RENAL NEONATAL – EVOLUÇÃO NA CONSULTA DE NEFROLOGIA

Cláudia Cristóvão, Helena Ramos, Gisela Neto, Judite Batista
Unidade de Nefrologia – Serviço2 – Departamento de Medicina
II Seminário de Neonatologia (Comunicação)
Viana do Castelo - Maio 2006

Reunião Inter-Departamental do Hospital de Dona Estefânia (Comunicação)
Junho 2006

ALTERAÇÕES DA MICÇÃO – DEFINIÇÕES E CONCEITOS

Judite Batista

Unidade de Nefrologia – Serviço2 – Departamento de Medicina
Curso de Verão para Internos “Patologia Nefro-Urológica”, (Comunicação)
Peniche, 22 a 24 de Setembro 2006

INFECÇÃO URINÁRIA – NORMAS GERAIS DE INVESTIGAÇÃO MORFO - FUNCIONAL. CONDUTAS INDIVIDUAIS

Unidade de Nefrologia – Serviço 2 – Hospital de D. Estefânia
Isabel Castro

DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE MALFORMAÇÕES NEFRO-UROLÓGICAS E ATITUDE PÓS-NATAL

Gisela Neto

Serviço 2 - Unidade de Nefrologia
Curso de Verão para Internos - Patologia nefro-urológica
Peniche, 22-24 Setembro de 2006

DISFUNÇÃO MICCIONAL – CASOS CLÍNICOS PROBLEMA

Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica
Curso de Verão para Internos 2006

DISFUNÇÃO MICCIONAL - INTERVENÇÃO FARMACOLÓGICA E NÃO FARMACOLÓGICA

Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica
Curso de Verão para Internos 2006

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

HIPERPARATIROIDISMO: DUAS FACES DA MESMA MOEDA

Sara Reis Sousa, Sónia Pimentel, Sérgio Pinto, Lurdes Lopes, Margarida Abranches, Micaela Serelha, Henrique Sá Couto, Guilhermina Fonseca

Unidade Endocrinologia Pediátrica, Unidade Nefrologia Pediátrica, - Serviço 2 – Hospital de Dona Estefânia, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Serviço de Cirurgia Pediátrica – Hospital de Dona estefânia

Reunião Clínica HDE – Unidade de Endocrinologia

Lisboa, 6 de Junho de 2006

UNIDADE DE IMUNOHEMATOLOGIA

UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS

INBORN ERRORS OF METABOLISM IN A III LEVEL NICU.

Maria João Lage¹, Silvia Sequeira², Micaela Serelha¹.

¹NICU, and ²Metabolic Unit, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.

4º Simposio Internacional da Sociedade portuguesa de Doenças Metabólicas (Poster) Funchal, 2006.

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA

DIRECTOR: PROF. DR. JOSÉ ROSADO PINTO

Assistentes Graduados	Assistentes <i>(ordem alfabética)</i>	Internos do Complementar
Mário Morais Almeida	Ana Margarida Romeira	Susana Piedade
Paula Leiria Pinto	Ângela Gaspar	Isabel Costa Silva
Nuno Neuparth	Cristina Santa-Marta	Sónia Lambin
	Graça Pires	Susana Palma Carlos Figueiredo
	Jorge Fernandes	Miguel Ribeiro Paiva
	Luís Miguel Borrego	Susana Maria R Carvalho
	Pedro Martins	Helena Matos Pité
	Sara Prates	Marta Coelho

NOTA: As publicações de alergologia estão em texto integral em PDF e podem ser vistas por hiperlink ou no ficheiro do próprio serviço

Publicações:

ÁCAROS ALERGÉNICOS EM PORTUGAL - RESULTADOS PRELIMINARES.

Ana Todo-Bom, José Ferraz Oliveira, Carlos Nunes, Mário Morais de Almeida, Hélder Pinto, Victor Iraola, José Plácido, Carlos Loureiro, Ângela Gaspar, Susel Ladeira, Amélia Spínola, Elisa Pedro, Luísa Geraldes, Celso Chieira, Enrique Fernández-Caldas.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:237-244.

ANAFILAXIA IDIOPÁTICA.

Sónia Rosa, Luis Miguel Borrego, José Rosado Pinto.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:7-18.

BARNACLE ALLERGY: ALLERGEN CHARACTERIZATION AND CROSS-REACTIVITY WITH MITES.

Marinho S, Morais-Almeida M, Gaspar A, Santa-Marta C, Pires G, Postigo I, Guisantes J, Martinez J, Rosado-Pinto J.
J Investig Allergol Clin Immunol. 2006;16(2):117-22.

A CRIANÇA COM DIFICULDADE RESPIRATÓRIA: IMPORTÂNCIA DO LABORATÓRIO DE EXPLORAÇÃO FUNCIONAL.

Luis Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto.
Revista Nascer e Crescer 2006; 15: S153-158.

DEFICIÊNCIA DE FACTOR C3 - UM CASO CLÍNICO.

Pedro Martins, Ângela Gaspar, José Rosado Pinto.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:149-155.

DIAGNOSIS OF IODINATED CONTRAST MEDIA HYPERSENSITIVITY: RESULTS OF A 6-YEAR PERIOD

Kvedariene V, Martins P, Rouanet L, Demoly P.
Clin Exp Allergy 2006;36:1072-1077.

EPIDEMIOLOGIA DA ASMA GRAVE.

Ângela Gaspar, Mário Morais de Almeida, Carlos Nunes.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14 (Supl 2):27-41.

EPIDEMIOLOGY OF ASTHMA AND ALLERGIC DISEASES IN PORTUGUESE SPEAKING REGIONS.

Rosado-Pinto J, Gaspar A, Morais-Almeida M.
Revue Française d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. 2006;46:305-8.

IN VITRO METHODS FOR SPECIFIC IGE DETECTION IN COW'S MILK ALLERGY.

Prates S, Morais-Almeida M, Matos V, Loureiro V, Rosado-Pinto J.
Allergol Immunopathol (Madr) 2006; 34:27-31

MULTIPLE DRUG INTOLERANCE INCLUDING ETORICOXIB.

Morais-Almeida M, Marinho S, Rosa S, Gaspar A, Rosado-Pinto J.
Allergy. 2006;61(1):144-5.

THE NEW HEV B 7.02 ISO-ALLERGEN FROM HEVEA BRASILIENSIS IS AN IMPORTANT ALLERGEN FOR HEALTH CARE WORKERS AND SPINA BIFIDA PATIENTS.

Rozynek P, Rihs HP, Gaspar A, Bruning T, Raulf-Heimsoth M.
Allergy. 2006;61(4):508-9.

REFLEXÃO SOBRE RISCOS, ASMA E TABAGISMO.

Mário Morais Almeida, Susana Marinho, Ângela Gaspar, Susana Piedade, Ana Margarida Romeira, José Rosado Pinto.

Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:219-236.

Trabalho premiado “Prémio SPAIC - UCB Pharma 2005” (1º Prémio), para o melhor trabalho de investigação clínico-laboratorial em Imunoalergologia.

RINITE: CONHECIMENTO EPIDEMIOLÓGICO EM PORTUGAL.

Mário Morais-Almeida, Carlos Nunes, Ângela Gaspar, Manuel Branco-Ferreira.

Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial 2006; 44: 149-160.

TIPOS POLÍNICOS ALERGIZANTES EM PORTUGAL - CALENDÁRIO DE 2002-2004

Ana Todo-Bom, Rui Brandão, Carlos Nunes, Elsa Caeiro, Tereza Leitão, José Ferraz Oliveira, Mário Morais de Almeida

Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:41-49.

TOBACCO SMOKE AS A RISK FACTOR FOR ASTHMA SEVERITY IN CHILDREN.

Morais-Almeida M, Gaspar A, Marinho S, Piedade S, Romeira A, Rosado-Pinto J.

Proceedings of Healthy Buildings 2006;1:301-304.

UM CASO CLÍNICO DE URTICÁRIA RETARDADA DE PRESSÃO.

Sónia Rosa, Luis Miguel Borrego, José Rosado Pinto.

Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:257-263.

URTICÁRIA AO FRIO: UMA REALIDADE EM CARACTERIZAÇÃO.

Susana Piedade, Mário Morais Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa Marta, Sónia Rosa, Sara Prates, Graça Pires, José Rosado Pinto.

Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:117-126.

Comunicações

ALERGIA ALIMENTAR AO COCO E SENSIBILIZAÇÃO AO LÁTEX EM IDADE PEDIÁTRICA

Susana Piedade, Ângela Gaspar, Virgínia Loureiro, Teresa Fonseca, José Rosado Pinto
XXVII Reunião Anual da SPAIC,

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

ALERGIA AO KIWI - CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE DOENTES

Helena Pité, Pedro Martins, Graça Pires, Ângela Gaspar, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

ALERGIA AO PÊSSEGO NO PRIMEIRO ANO DE VIDA - O IMPACTO DO AMBIENTE

Helena Pité, Sónia Rosa, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto.

Curso "Ga²LEN-EAACI Allergy Scholl",

Hannover, Alemanha, 29 de Setembro a 2 de Outubro de 2006 ("Peach allergy developed in early infancy - the environment's impact") - Premiado: "Poster prize"

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

ALERGIA AO MEL - PÓLEN OU ABELHA?

Helena Pité, Sónia Rosa, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

ALLERGEN SENSITISATION IN THE FIRST YEARS OF LIVE

Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, Rodrigo Alves, Susana Piedade, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Eduarda Serôdio, José Rosado-Pinto

XXV Congresso da EAACI

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006

ANAPHYLAXIS: FROM NOTIFICATION AND KNOWLEDGE TO MANAGEMENT

Susana Piedade, Ângela Gaspar, Cristina Santa-Marta, Paula Leiria-Pinto, Graça Pires, Miguel Borrego, Ana Romeira, Sara Prates, Mário Morais-Almeida, José Rosado-Pinto.

XXV Congresso da EAACI,

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006

Premiado: "JMA Poster Prize for an outstanding poster presentation" no XXV Congresso da EAACI.

Texto integral: Publicação na Rev Port Imunoalergologia 2007; 15:19-41.

ANGIOEDEMA RECORRENTE: UM DESAFIO NA PRÁTICA CLÍNICA

Susana Palma-Carlos, Sónia Rosa, Ângela Gaspar, Paula Leiria-Pinto, Sara Prates, Susana Piedade, Graça Pires, Ana Margarida Romeira, Mário Morais-Almeida, José Rosado-Pinto

XXV Congresso da EAACI,

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006 ("Recurrent angioedema: a challenge in the clinical practice")

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

AVALIAÇÃO DO HOSPITAL-DE-DIA DE IMUNOALERGOLOGIA 2005

Isabel Silva, Sónia Rosa, Paula Leiria Pinto, Cristina Santa Marta, Ângela Gaspar, Graça Pires, Sara Prates, Ana Margarida Romeira, Luis Miguel Borrego, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto

Curso "Ga²LEN-EAACI Allergy Scholl"

Hannover, Alemanha, 29 de Setembro a 2 de Outubro de 2006 ("Assessment of a Immunoallergy Day Care Unit' work in 2005) - Premiado "Poster prize"

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

A CLÍNICA E O LABORATÓRIO NA ALERGIA AO OVO - IDENTIFICAÇÃO DE PADRÕES

Sónia Rosa, Isabel Silva, Helena Pité, Sara Prates, Ana Margarida Romeira, Graça Pires, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

COLD-INDUCED URTICARIA: FROM MILD DISEASE TO ANAPHYLAXIS

Susana Piedade, Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa-Marta, Graça Pires, Susana Palma-Carlos, Sara Prates, Paula Leiria-Pinto, José Rosado-Pinto.

XXV Congresso da EAACI

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006 (Premiado: "Poster prize" no XXV Congresso da EAACI

Texto integral: Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:117-126

COMPARAÇÃO DE DOIS MÉTODOS DE AVALIAÇÃO DA VARIABILIDADE DO PEAK EXPIRATORY FLOW

Pedro Martins, Iolanda Caires, José Rosado Pinto, Nuno Neuparth.

XXII Congresso de Pneumologia, IV Congresso Luso-Brasileiro

Lisboa, 7 a 10 de Dezembro 2006.

ESPIROMETRIA PRÉ-ESCOLAR: ESTUDO DA POPULAÇÃO PORTUGUESA

Luís Miguel Borrego, Sónia Rosa, Susana Piedade, Isabel Almeida, Isabel Peralta, Paula Leiria Pinto, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto

XXV Congresso da EAACI, Viena

Áustria, 10 a 14 Junho 2006 ("Pre-school spirometry: Portuguese population study")

7º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa (HCL)

23 a 25 de Novembro de 2006 - Premiado "Melhor Comunicação Oral" no 7º Congresso HCL 2006

ESTUDO DE COMPLEXO DE SINTOMAS ASSOCIADO AO GLUTAMATO MONOSSÓDICO

Helena Pité, Pedro Martins, Sara Prates, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

EXHALED NITRIC OXIDE (ENO) AND PH IN THE EXHALED BREATH CONDENSATE IN ASTHMATIC CHILDREN: BIOMARKERS OF DIFFERENT INFLAMMATORY PATHWAYS?

Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Carlos Borrego, Nuno Neuparth
XXII Congresso Anual da European Respiratory Society
Munique, 2 a 6 de Setembro 2006

FOOD ALLERGY IN ATOPIC DERMATITIS

Sara Prates
Curso da EAACI "Allergy Scholl in food allergy"
Middelfart, Dinamarca, 8 a 11 de Abril de 2006

INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA À AMOXICILINA-ÁCIDO CLAVULÂNICO NUMA DOENTE COM SÍNDROME DE ALERGIA MÚLTIPLA A FÁRMACOS

Sónia Rosa, Susana Piedade, Isabel Silva, Helena Pité, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
XXV Congresso da EAACI,
Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006 ("Successful amoxicillin - clavulanic acid desensitization in a patient with multiple drug allergy syndrome")
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

INTERESSE DA AVALIAÇÃO GLOBAL DAS VIAS AÉREAS EM CRIANÇAS COM SIBILÂNCIA

Pedro Martins, Iolanda Caires, José Rosado Pinto, Simões Torres, Joana Valente, Carlos Borrego, Nuno Neuparth
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

MITES-CRUSTACEANS-MOLLUSCS-COCKROACHES SYNDROME AT PAEDIATRIC AGE: CLINICAL CASE

Rodrigo Alves, Ângela Gaspar, Susana Marinho, Idoia Postigo, Jorge Guisantes, Jorge Martínez, Mário Morais-Almeida, José Rosado-Pinto
Curso da EAACI "Allergy Scholl in food allergy"
Middelfart, Dinamarca, 8 a 11 de Abril de 2006

MULTIPLE FOOD ALLERGY - CASE REPORT

Susana Piedade, Cristina Santa Marta, José Rosado Pinto
Curso da EAACI "Allergy Scholl in food allergy"
Middelfart, Dinamarca, 8 a 11 de Abril de 2006

ÓXIDO NÍTRICO NO AR EXALADO: COMPARAÇÃO DAS MEDIDAS COM DOIS ANALISADORES

Pedro Martins, Iolanda Caires, José Rosado Pinto, Nuno Neuparth
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

ÓXIDO NÍTRICO NO AR EXALADO: COMPARAÇÃO DE MEDIÇÕES COM DOIS ANALISADORES

Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Nuno Neuparth
XXII Congresso de Pneumologia, IV Congresso Luso-Brasileiro
Lisboa, 7 a 10 de Dezembro 2006.

ÓXIDO NÍTRICO NO AR EXALADO E AMBIENTE

Pedro Martins, Iolanda Caires, Pedro Lopes da Mata, José Rosado Pinto, Joana Valente, Carlos Borrego, Nuno Neuparth
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

PERSISTENT COW'S MILK ALLERGY - INDUCTION OF TOLERANCE

Sara Prates
Curso da EAACI "Allergy Scholl in food allergy"
Middelfart, Dinamarca, 8 a 11 de Abril de 2006

PH BREATH CONDENSATE IN ATOPIC WHEEZING CHILDREN

Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Joana Valente, José Rosado Pinto, Nuno Neuparth.
X Conferência Internacional de Lavado Bronco-alveolar
Coimbra, 17 de Junho de 2006

A PROBLEMÁTICA DOS ALERGÉNIOS OCULTOS NA ALERGIA ALIMENTAR - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO DE ALERGIA AO MILHO

Susana Palma Carlos, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

POLLEN CALENDAR AND SENSITISATION PREVALENCE IN LISBON, PORTUGAL

Rodrigo Alves, Ângela Gaspar, Mário Morais-Almeida, Susana Piedade, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Pedro Martins, Eduarda Serôdio, Elsa Caeiro, Rui Brandão, José Rosado-Pinto.

XXV Congresso da EAACI

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006

REDE PORTUGUESA DE AEROBIOLOGIA: RESULTADOS DA MONITORIZAÇÃO DO PÓLEN ATMOSFÉRICO (2002-2006)

Elsa Caeiro, Rui Brandão, Salomé Carmo, Luísa Lopes, Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, José Ferraz Oliveira, Ana Todo-Bom, Teresa Leitão, Carlos Nunes

Apresentações:

8th International Congress on Aerobiology, Neuchâtel, Suíça, 21 a 25 de Agosto de 2006 (“The Portuguese Aerobiology Network: Airborne Pollen Results (2002-2005)”)

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

REPRODUCIBILITY OF EXHALED BREATH CONDENSATE PH MEASUREMENTS WITH A HAND-HELD DEVICE IN WHEEZING CHILDREN

Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Carlos Borrego, Nuno Neuparth.

XXII Congresso Anual da European Respiratory Society

Munique, 2 a 6 de Setembro 2006

REPRODUCIBILITY OF ENO MEASUREMENTS IN CHILDREN USING A HAND-HELD ANALYSER

Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Carlos Borrego, Nuno Neuparth.

XXII Congresso Anual da European Respiratory Society

Munique, 2 a 6 de Setembro 2006

A SAÚDE E O AR QUE RESPIRAMOS: PROJECTO SAUD'AR

Nuno Neuparth, Pedro Martins, Pedro Lopes da Mata, José Rosado Pinto, Carlos Borrego

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

7º Congresso Científico dos Hospitais Civis de Lisboa (HCL)

Lisboa, 23 a 25 de Novembro de 2006

XXII Congresso Anual da European Respiratory Society

Munique, 2 a 6 de Setembro 2006 (“Health and the Air we breathe (Saudar project) - epidemiology”)

SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA E CONTAGENS POLÍNICAS NA REGIÃO DE LISBOA

Rodrigo Rodrigues Alves, Ângela Gaspar, Mário Morais de Almeida, Susana Piedade, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Eduarda Serôdio, Elsa Caeiro, Rui Brandão, José Rosado Pinto
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

SENSIBILIZAÇÃO / ALERGIA AO AMENDOIM - QUAL A NOSSA REALIDADE?

Sónia Rosa, Ana Margarida Romeira, Carla Loureiro, José Rosado Pinto
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006
7º Congresso Científico dos Hospitais Cíveis de Lisboa
Lisboa, 23 a 25 de Novembro de 2006

SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA EM CRIANÇAS SIBILANTES NOS PRIMEIROS ANOS DE VIDA: O QUE MUDOU APÓS MAIS DE UMA DÉCADA?

Mário Morais de Almeida, Susana Piedade, Ângela Gaspar, Rodrigo Rodrigues Alves, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Eduarda Serôdio, José Rosado Pinto
Apresentação: XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006 - Premiado: Prémio SPAIC - Schering-Plough 2006 (1º Prémio «ex-aequo») - “Melhor Comunicação Oral” no âmbito da XXVII Reunião Anual da SPAIC

SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA NOS PRIMEIROS ANOS DE VIDA

Susana Piedade, Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Rodrigo Rodrigues Alves, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Eduarda Serôdio, José Rosado Pinto
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

TOBACCO SMOKE AS A RISK FACTOR FOR ASTHMA SEVERITY IN CHILDREN

Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, Susana Marinho, Susana Piedade, Ana Romeira, José Rosado-Pinto.
Congresso Healthy Buildings (HB)
Lisboa, 4 a 8 de Junho de 2006
Texto integral: Publicação nos Proceedings of Healthy Buildings 2006;1:301-304.

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA
DIRECTORA: DR^a. EULÁLIA CALADO

Assistentes Graduados	Assistentes
<i>(ordem alfabética)</i>	
Ana Isabel Dias	Rita Silva
Ana Moreira	
José Pedro Vieira	

METHADONE INTOXICATION IN A CHILD: TOXIC ENCEPHALOPATHY?

Marisol Anselmo ; A Campos Rainho §§ ; M Carmo Vale* ; João Estrada* ; Rosalina Valente* ; Manuela Correia§ ; J P Vieira** ; Deolinda Barata**

**Intensive Care Unit. Hospital Dona Estefânia. Lisboa ; ** Neurology Department. Hospital Dona Estefânia. Lisboa ; § Intensive Care Unit. Pediatric Department. Hospital de Santa Maria., Lisboa ; §§Neurosurgery Department. Hospital de Santa Maria. Lisboa
Journal of Child Neurology - 2006*

**SÍNDROME MALIGNA DOS NEUROLÉPTICOS E PARALISIA CEREBRAL –
DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA**

Sónia Pimentel, Rita Silva, Catarina Gouveia, Eulália Calado.

Serviço de Neuropediatria. Hospital Dona Estefânia

Reunião de Neuropsiquiatria – Efeitos Secundários dos Neurolépticos

20 de Outubro de 2006.

**THE BOLD EFFECT OF INTERICTAL SPIKE ACTIVITY IN CHILDHOOD
OCCIPITAL LOBE EPILEPSY.**

Alberto Leal, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, M. Secca, C. Jordão

Aceite para publicação na Epilepsia

**ANALYSIS OF THE EEG DYNAMICS OF EPILEPTIC ACTIVITY IN GELASTIC
SEIZURES USING DECOMPOSITION IN INDEPENDENT COMPONENTS**

Alberto Leal, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira

Serviço de Neurologia – Hospital de Dona Estefânia

Clin Neurophysiol 2006 Jul; 117(7): 1595-601

**ENCEFALOMIELITE AGUDA DISSEMINADA MULTIFÁSICA –
CONTROVÉRSIAS NO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICA.**

*Rita Lopes da Silva¹, Fátima Furtado¹, Eulália Calado¹, Cristina Morais², Constança Jordão³.
S. Neurologia Pediátrica Hospital Dona Estefânia¹. S. Pediatria Hospital Doutor José Maria
Grande². Ressonância Magnética Caselas³*

Congresso de Neurologia

Porto 23-25 Novembro de 2006 (Comunicação oral)

MUTAÇÃO CDKL5- UM CASO CLÍNICO DE ENCEFALOPATIA EPILÉPTICA

Isabel Fragata, Rita Silva, Ana Moreira

Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

Reunião da Sociedade Portuguesa de Neurologia Pediátrica (Comunicação oral)

Coimbra 27-28 Janeiro 2006

**SÍNDROME DE SUSAC: UM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A CONSIDERAR NA
ENCEFALOMIELITE AGUDA DISSEMINADA.**

*Rita Lopes da Silva¹, José Pedro Vieira¹, José Nepomuceno², Adriana Melo³, Leonor Bastos
Gomes⁴.*

Neuropediatria¹. Oftalmologia². Otorrinolaringologia³. Neurorradiologia⁴.

Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

*Reunião da Sociedade Portuguesa de Neurologia Pediátrica (Comunicação oral) Coimbra,
27-28 Janeiro 2006*

KERNICTERUS: UMA DOENÇA DO PASSADO?

*Luís Amaral, Sónia Pimentel, Rita Silva, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Ana Moreira, Eulália
Calado*

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Comunicação oral)

Aveiro, 19-21 Outubro 2006

SEQUELAS NEUROLÓGICAS DA ENCEFALITE HERPÉTICA

Luís Amaral, Rita Silva, José Pedro Vieira, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

Jornadas de Pediatria de Évora, (poster)

Évora, 12-13 Outubro, 2006

**ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA EM DOENÇAS
NEURODEGENERATIVAS**

*Sofia Nunes**, Catarina Luís**, José Pedro Vieira*, Eulália Calado**

**Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia*

***Departamento de Pediatria, Hospital Fernando Fonseca*

*Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, (Comunicação oral)
Porto, 27 e 28 de Outubro de 2006*

ANÁLISE BIPOLAR DA EPILEPSIA OCCIPITAL BENIGNA PRECOCE DA INFÂNCIA

Sofia Nunes, Alberto Leal**, Ana Isabel Dias**

**Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal*

***Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos, Lisboa, Portugal*

VII Congreso Nacional de la Sociedad Española Neurologia Pediátrica (Comunicação)

Múrcia 11 e 14 de Outubro de 2006

PAPEL DA ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA NO TRATAMENTO DAS FORMAS DISCINÉTICAS DE PARALISIA CEREBRAL.

Ana Antunes Martins (), Ana Moreira (**), Ana Isabel Dias (**)*

() Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Setúbal – Ciclo de Estudos Especiais de Neuropediatria do Hospital de Dona Estefânia.*

*(**) Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia.*

Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria (Comunicação oral)

Porto, 27 e 28 de Outubro de 2006

CIRURGIA DA EPILEPSIA NA ESCLEROSE TUBEROSA

Ana Isabel Dias, Eulália Calado, Alberto Leal

Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia

Reunião da Liga Portuguesa contra a Epilepsia (Comunicação oral)

Oeiras, 9 Março 2006

DOENÇAS DESMIELINIZANTES DO SNC NA IDADE PEDIÁTRICA: REVISÃO CASUÍSTICA

*Ana Pinheiro**, Rita Silva*, Ana Moreira*, Ana Isabel Dias*, José Pedro Vieira*, Eulália Calado*, Ana Serrano**, Graça Mira**, Pedro Cabral***

**Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia*

***Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora*

XIII Jornadas de Pediatria de Évora (Comunicação oral)

Évora, 12-13 Outubro, 2006

PARALISIA CEREBRAL E MALNUTRIÇÃO

Andreia Teixeira, Sandra Jacinto, Rita Silva, Maria do Carmo Pinto, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica e Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia nas XIII Jornadas de Pediatria de Évora (Comunicação oral)

Évora, 12-13 Outubro, 2006

TROMBOSE VENOSA CEREBRAL EM 14 CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Catarina Luís, Carla David, Ana Pinheiro, Ana Mariana, Maria Assunção Rocha, Manuela Ferreira, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, José Pedro Vieira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica

Reunião Interdepartamental do Hospital D. Estefânia

17 de Fevereiro 2006

CAUSAS DE HIDROCEFALIA NO 1º ANO DE VIDA – REVISÃO DA CASUÍSTICA DE 6 ANOS

Carla David, Ana Bárbara Salgueiro, Isabel Fragata, Maria Alfaro, José Pedro Vieira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital D. Estefânia

XXXIII Jornadas Nacionais de Pediatria (Comunicação oral)

Funchal, Maio 2006

TRAUMATISMOS CRANEO-ENCEFÁLICOS: ABORDAGEM PEDIÁTRICA / NEUROPEDIÁTRICA

Fátima Furtado, Ana Moreira, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica

Reunião Interdepartamental do Hospital D. Estefânia

7 de Março 2006

Resumos não disponíveis

EPILEPSY AND DELETIONS AT CHROMOSOME 2Q24 (LETTER)

Pereira S, Vieira JP, Cau P, Genton P, Szepetowski P.

Am J Med Genet A. 2006 Jun 15; 140(12): 1354-5

CHRONIC DAILY HEADACHE IN CHILDREN AND TEENAGERS

Vieira JP, Ferreira AC, Veiga E.

Rev Neurol. 2006 Feb 16-28; 42(4): 252-3

NEUROCYSTICERCOSE EM IDADE PEDIÁTRICA

Ferreira M, Brito MJ, Vieira JP, Salgueiro AB, Machado MC

Acta Pediátrica Portuguesa 2006; 2 (37): 48-55

ANALYSIS OF THE EEG DYNAMICS OF EPILEPTIC ACTIVITY IN GELASTIC SEIZURES USING DECOMPOSITION IN INDEPENDENT COMPONENTS

Alberto Leal, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira

Serviço de Neurologia – Hospital de Dona Estefânia

Clin Neurophysiol 2006 Jul; 117(7): 1595-601

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

DIRECTOR: DR.

SERVIÇO DE CIRURGIA

DIRECTORA: DR^a MARIA JOSÉ LEAL

Chefes de Serviço	Assistentes	Internos do Complementar
Henrique Sá Couto	<i>(ordem alfabética)</i>	Vanda Prates Vital
Paolo Casella		Rafaela Murinello
	Dinorah Cardoso	João Soares Henriques
		Sara Cordeiro Pereira
Assistentes Graduados		
<i>(ordem alfabética)</i>		
António Sousa Santos	Assistente Contratado	
Cristina Borges	Alexandre Samay	
Fátima Alves		
Filipe Catela Mota		
João Goulão		
João Pascoal		
Lívia Rodrigues		
Margarida Espanha		
Regina Duarte		
Rui Alves		
Zínia Serafim		

VOLVO DO INTESTINO MÉDIO APÓS APENDICECTOMIA LAPAROSCÓPICA

João Henriques, F Freitas, Paulo Casella

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Comunicação)

Évora, Novembro 2006

REGRESSO NÃO PREVISTO AO BLOCO OPERATÓRIO ATÉ 30 DIAS APÓS CIRURGIA

João Henriques, Vanda Vital, Rafaela Murinello, Maria José Leal

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Comunicação) Évora, Novembro 2006

EMPIEMA TUBERCULOSO – ABORDAGEM TORACOSCÓPICA

João Henriques, Sara Pereira, Júlia Galhardo, Vanda Vital, Leonor Sassetti, Paolo Casella

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Poster) Évora, Novembro de 2006

ESTENOSE INTESTINAL PÓS ENTEROCOLITE NECROSANTE

João Henriques, Pedro Garcia, Cristina Borges, Micaela Serelha

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Comunicação) Évora, Novembro de 2006

HIPERPARATIROIDISMO NEONATAL GRAVE – ABORDAGEM CIRÚRGICA

João Henriques Sérgio Pinto**, Daniel Virella**, Lurdes Lopes***, Cristina Borges, Micaela Serelha**, Henrique Sá Couto**

** Serviço de Cirurgia Pediátrica. ** Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais*** Unidade de Endocrinologia Pediátrica Hospital de Dona Estefânia – Lisboa*

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Poster)

Évora, Novembro de 2006

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

DIRECTOR: DR. MANUEL CASSIANO NEVES

Assistentes Graduados	Assistentes
Francisco Santana	Delfin Tavares Graça Lopes

PARALISIA DO PLEXO BRAQUIAL COMO 1ª MANIFESTAÇÃO DE UMA OSTEOMILEITE DO UMERUO NUM RECEM-NASCIDO

*Delfin Tavares, Francisco Sant'Anna, M. Cassiano Neves
Hospital Dona Estefânia – Serviço de Ortopedia Infantil
no 26º Congresso Nacional de Ortopedia (Poster)
2006*

LESÕES DO JOELHO NO JOVEM DESPORTISTA

*Manuel Cassiano Neves
Serviço de Ortopedia Hospital de D. Estefânia
II seminário Nacional de Traumatologia Desportiva
2006*

THE PONSETI METHOD IN CLUBFOOT TREATMENT: A MULTICENTRIC STUDY IN 5 PORTUGUESE HOSPITALS

*Cristina Alves 1, Costa Neves 1, Carolina Escalda 2, Craveiro Lopes 2, Pedro Fernandes 3,4, Delfin Tavares 5, Cassiano Neves 4,5
Hospital Central do Funchal; 2 Hospital Garcia d'Orta; 3, Hospital de Santa Maria; 4 Hospital CUF Descobertas; 5 Hospital Dona Estefania*

ARTRODESE DA ANCA NO SÉCULO XXI. AINDA VIÁVEL?

*Manuel Cassiano Neves, Francisco Sant'Anna, Delfin Tavares
Serviço de Ortopedia - Hospital Dona Estefânia
26º Congresso Nacional Ortopedia (comunicação)
2006*

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

Chefe de Serviço	Assistentes	Internos do Complementar
Luísa Monteiro	<i>(ordem alfabética)</i>	
José Peres Sousa		
Assistentes Graduados	Inês Soares Cunha	Inês Alpoim Moreira
<i>(ordem alfabética)</i>	José Croca	Ana Casas Novas
Adriana Melo	Pedro Brazão Santos	
Carlos Carvalho	Heredio de Sousa	
Isabel Martins	Maria Luísa Azevedo	
J. Cunha Pereira		
Vítor Neto		

AVALIAÇÃO SUBJECTIVA E FUNCIONAL DE DOENTES PEDIÁTRICOS COM OBSTRUÇÃO NASAL CRÓNICA SUBMETIDOS A TRATAMENTO CIRÚRGICO

José Croca, José Peres de Sousa, Luísa Monteiro

53º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial

Espinho, Maio de 2006 (Poster)

OTITE MÉDIA AGUDA DIREITA COM ESTRABISMO CONVERGENTE ESQUERDO? – CASO CLÍNICO

C Amaro d’Espiney, Carlos Carvalho, J Cunha Pereira, Isabel Martins, Luísa Monteiro

53º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial

Espinho, Maio de 2006 (Poster)

CIRURGIA DO ANEL WALDEYER - CASUÍSTICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA – ANO 2004

Ana Casas Novas, S Ribeiro, C Amaro d’Espiney, Inês Moreira, Isabel Martins, Adriana Melo, Luísa Monteiro

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial

Espinho, Maio de 2006 (Comunicação livre)

SÍNDROME DE ALSTRÖM – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

*Inês Alpoim Moreira, Ana Casas Novas, Vítor Neto, J. Peres e Sousa, Luísa Monteiro
Hospital Dona Estefânia (Poster)*

**TUBOS DE VENTILAÇÃO TRANSTIMPÂNICOS - CASUÍSTICA PRELIMINAR DO
HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA**

*C Amaro d’Espiney, Ana Casas Novas, J Peres Sousa, Isabel Martins, Luísa Monteiro
Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-
Facial
Espinho, Maio de 2006 (Comunicação livre)*

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA
DIRECTORA: DR.^a CRISTINA BRITO

Assistente Graduada	Assistentes
José Carlos Cristina Mesquita	(<i>ordem alfabética</i>)
	Ana Xavier
	Cristina Ferreira
	Jorge Neponucemo

SUBVISÃO NA PARALISIA CEREBRAL. NECESSIDADE DO DIAGNÓSTICO E INTERVENÇÃO PRECOSES

Cristina Brito, Ana Xavier

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

Abordagem multidisciplinar da criança com paralisia cerebral (Hospital D. Estefânia)

Lisboa, Março 2007

CIRURGIA DA BLEFAROPTOSE CONGÉNITA

Cristina Brito, Ana Xavier, José Mesquita

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

V Congresso Internacional de Cirurgia de Estrabismo

Luso, Junho de 2007

SÍNDROME DE PARALISIA DO OLHAR HORIZONTAL COM ESCOLIOSE PROGRESSIVA (HGPPS)

José Carlos Ferreira, Ana Xavier[#], Ana Isabel Dias⁺, Cristina Brito[#], José Carlos Mesquita[#]*

Unidade de Neuropediatria do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental*

Unidade de Oftalmologia[#] e Serviço de Neurologia⁺ do Hospital Dona Estefânia

XLIX Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia

Évora, Dezembro 2006

RETINOPATIA DA PREMATURIDADE

Susana Teixeira, José Mesquita, Manuel Cunha, Nuno Campos, Jorge Breda, Graça Pires, Pinto Ferreira, António Travassos, Isaura Regadas, Ana Sofia Travassos, Eduardo Silva, Catarina Paiva.

XLIX Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia

Évora, Dezembro de 2006,

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA
DIRECTORA: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

Assistente Graduado

Jorge Pinheiro

Assistentes Eventuais

(ordem alfabética)

Ana Fernandes

Manuel Tolentino

“DISFUNÇÃO CRÂNIO-MANDIBULAR COM APINHAMENTO – CASO CLÍNICO”

Maria João Costa, Maria Rosário Marques, Jorge Pinheiro

Revista da Associação dos Médicos Estomatologistas Portugueses, N^o11, ano de 2006.

QUISTOS E TUMORES DOS MAXILARES

Rosário Malheiro

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Centro de Formação do HDE, 31 Outubro de 2006

RESPOSTAS POSSÍVEIS DA ESTOMATOLOGIA PEDIÁTRICA À CRIANÇA COM PC

Rosário Malheiro

Workshop “ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR DA CRIANÇA COM PARALISIA CEREBRAL”

HDE, 26 de Março de 2006

CÁRIE – O PAPEL DO PEDIATRA NA CADEIA ETIOPATOGÉNICA

Ana Fernandes

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Lisboa - Centro de Formação do HDE. 31 Outubro de 2006

FLÚOR – AFINAL EXISTEM REGRAS!

Ana Fernande, Jorge Pinheiro

Reunião da Associação dos Médicos Estomatologistas Portugueses

Lagoa, 4 e 5 Abril 2006

INFECÇÃO ODONTOGÉNICA

Ana Fernandes, Jorge Pinheiro, Rosário Malheiro

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Lisboa - Centro de Formação do HDE, 31 Outubro de 2006

NOC (NORMA DE ORIENTAÇÃO CLÍNICA) – DIFICULDADES REAIS

Ana Fernandes, Rosário Malheiro

Ana Fernandes

Congresso Nacional de Estomatologia

Porto, 13 e 14 Outubro de 2006

DOR E FUNDAMENTOS DO RACIOCÍNIO CLÍNICO

Rosário Malheiro

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Lisboa, Centro de Formação do HDE, 31 Outubro de 2006

RUDIMENTOS DE TRAUMATOLOGIA ALVÉOLO-DENTÁRIA

Ana Fernandes, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino, Rosário Malheiro

Rosário Malheiro

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Lisboa, Centro de Formação do HDE, 31 Outubro de 2006

UNIDADE DE NEUROCIRURGIA

DIRECTOR: DR LUÍS TÁVORA

Assistente Graduado

Mário Matos

CIRURGIA DA EPILEPSIA NA ESCLEROSE TUBEROSA – 1º CASO EM PORTUGAL

Maria Alfaro, Catarina Luís, Ana Leal, Luís Távora, Mário Matos, Eulália Calado, Equipa da UCIP

*Serviço de Neuropediatria e Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – H.D. Estefânia
Congresso da SPP – Aveiro – 2006 (comunicação oral)*

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA
DIRECTORA: DR^a. LOURDES SANTOS

Assistentes Graduados	Assistentes	Interna do Complementar
<i>(ordem alfabética)</i>	<i>(ordem alfabética)</i>	Hugo Trindade
Ana Luísa Gonçalves	Ana César	
António Moniz	Rosa Duarte	
Carmina Castanheira		
Celso Barros		
Fátima Silva		
Filomena Lopes		
Isabel Costa		
Ivanete Peixer		
José Mafra		
Lúcia Nóbrega		
Luísa Oliveira		
Maria José Candeias		
Manuela Viegas		
Maria João Moniz		
Teresa Cenicante		
Teresa Rocha		

DEPARTAMENTO DE URGÊNCIA - EMERGÊNCIA

DIRECTOR: DR CARLOS VASCONCELOS

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

RESPONSÁVEL: DR.^a MICAELA SERELHA

Assistentes Graduados	Assistentes
<i>(ordem alfabética)</i>	<i>(ordem alfabética)</i>
Frederico Leal	Daniel Virella
Leonor Duarte	Fernando Chaves
Luís Pereira da Silva	Graça Henriques
Maria da Neves Tavares	Isabel Barata
Teresa Neto	Maria João Lage

NEONATAL SEVERE HYPERPARATHYROIDISM (NSHPT) - A CLINICAL REPORT.

Sérgio Pinto¹, Daniel Virella¹, Lurdes Lopes², Henrique Sá Couto³, Micaela Serelha¹ Branca Cavaco⁴, Pedro Batista⁴, Luís Sobrinho⁵

¹ Dona Estefânia Hospital, Neonatal Intensive Care Unit (NICU), ² Dona Estefânia Hospital, Paediatric Endocrinology Unit, ³ Dona Estefânia Hospital, Paediatric Surgery Department, ⁴ Portuguese Institute of Oncology Francisco Gentil, Molecular Pathobiology Investigation Centre, ⁵ Portuguese Institute of Oncology Francisco Gentil, Endocrinology Department. Lisbon, Portugal.

NUTRIÇÃO DURANTE A GRAVIDEZ E O CRESCIMENTO FETAL: IMPLICAÇÕES IMEDIATAS E FUTURAS.

Luís Pereira-da-Silva

Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

“Primary Prevention by Nutrition Intervention in Infancy” (Conferência)

Funchal em 4/02/2006.

ALIMENTAÇÃO NO RECÉM-NASCIDO E NO LACTENTE.

Luís Pereira-da-Silva

Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Reunião Clínica da Associação dos Pediatras Açorianos - Primeiras Jornadas de Nutrição Infantil (Conferência)

Ponta Delgada, 5/05/2006.

INCIDENT REPORT AND AUDIT IN A LEVEL III NICU: A 3 YEAR EXPERIENCE.

*Maria João Lage, Luís Pereira-da-Silva, C. Friaças, R. Ventura, Micaela Serelha
Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.*

*II International Meeting on Neonatology “Better Practices in Neonatology” and XXXIV
Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics (Comunicação)
Lisboa, 2006. Prémio para a melhor comunicação livre (ex-aequo).*

REDUCING DISCOMFORT WHILE MEASURING CROWN-HEEL LENGTH IN NEONATES.

L. Pereira-da-Silva^{1,2}, K.I.M. Bergmans³, L.A.S. van Kerkhoven³, F. Leal¹, D. Virella¹, J.M. Videira-Amaral².

¹ Hospital Dona Estefânia Maternity, Lisbon, Portugal; ² Clínica Universitária de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Portugal; and ³ Radboud University Nijmegen Medical Center, The Netherlands.

Acta Paediatrica 2006;95:742-6.

INTERNACIONALIZAÇÃO DA ACTA EM PORTUGUÊS: UMA NOVA PÁGINA.

Luís Pereira da Silva.

Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

Acta Pediátrica Portuguesa 2006;37:XLII [Nota editorial]

ANTIBIOTICS EXPENDITURE IN A PAEDIATRIC HOSPITAL WITH A REFERRAL MATERNITY.

Lurdes Ventura, Maria Teresa Neto, Lucília Ribeiro, Rosa Maria Barros.

Committee for Infection Control and Antibiotics, Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Europaediatrics (Poster)

Barcelona, Outubro de 2006.

“GROUP B STREPTOCOCCUS INFECTION IN A LEVEL II HOSPITAL – DOUBTS AND DECISIONS”

Sónia Pimentel, M^a João Lage, Mário Paiva.

Intermediate Neonatal Care Unit, Pediatric Department, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira, Portugal.

II International Meeting on Neonatology

16-18 November 2006.

ALEITAMENTO MATERNO E INFECÇÃO OU DA IMPORTÂNCIA DO MESMO NA SUA PREVENÇÃO.

Maria Teresa Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Hospital de Dona Estefânia.

*Palestra na Semana Internacional do Aleitamento Materno.
Hospital de Dona Estefânia e Hospital Distrital de Faro
Agosto de 2006.*

INFECÇÃO POR STREPTOCOCCUS DO GRUPO B NOS PRIMEIROS 90 DIAS DE VIDA

UNIDADE DE VIGILÂNCIA PEDIÁTRICA DA SPP

Maria Teresa Neto.

Conferência nas XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria. Aveiro, Outubro de 2006.

INVASIVE GROUP B STREPTOCOCCAL DISEASE IN INFANTS – COMPARISON OF FOUR PAEDIATRIC SURVEILLANCE UNITS DATA.

Portuguese Paediatric Surveillance Unit (PPSU), Portugal.

Maria Teresa Neto.

4th INOPSU Meeting. (Palestra)

Londres, Maio de 2006.

NEONATAL AND INFANT GROUP B STREPTOCOCCAL INVASIVE DISEASE - THE PORTUGUESE PSU RESULTS

Portuguese Paediatric Surveillance Unit (PPSU), Portugal.

Maria Teresa Neto.

Palestra no 14th European Workshop on Neonatology. Trondheim, Agosto de 2006.

Europaediatrics. (Comunicação em mesa redonda)

Barcelona, Outubro de 2006.

THE BEST WAY TO PREVENT AND TREAT NEONATAL INFECTION.

Maria Teresa Neto.

NICU. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

II International Meeting on Neonatology. (Conferência)

Lisboa, Novembro de 2006.

O PEDIATRA E A TOXOPLASMOSE CONGÉNITA.

Maria Teresa Neto.

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

Conferência no Workshop “Toxoplasmose congénita”. Centro de Parasitologia IRJ Lisboa, Novembro de 2006.

SÉPSIS NEONATAL - PREVENÇÃO.

Maria Teresa Neto.

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

Conferência nas XXXIII Jornadas Nacionais de Pediatria. Funchal, Maio de 2006.

INFECTION IN VERY LOW BIRTH WEIGHT INFANTS: COMPARATIVE STUDY.

Alexandra Almeida, Ana Cristina Braga, Maria Teresa Neto, Artur Alegria and Grupo do Registo Nacional do Recém-Nascido de Muito Baixo Peso.

*Comunicação livre no II International Meeting on Neonatology
Lisboa, Novembro de 2006.*

NEONATAL TRAINING. THE PORTUGUESE CASE.

Maria Teresa Neto.

Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

*II International Meeting on Neonatology (Palestra em mesa redonda)
Lisboa, Novembro de 2006.*

VLBWI FROM MULTIPLE PREGNANCIES IN PORTUGAL, 1996-2004.

Daniel Virella, C Gouveia, M Céu Machado, Maria Teresa Neto on behalf of the Registo Nacional de Recém-Nascidos de Muito Baixo Peso.

*Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.
Europaediatrics (Poster)
Barcelona, Outubro de 2006.*

INFECÇÃO RESPIRATÓRIA NO PERÍODO NEONATAL.

Maria Teresa Neto

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

*Aula em Curso de Patologia Respiratória do Recém-Nascido
Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Fevereiro de 2006.*

INBORN ERRORS OF METABOLISM IN A III LEVEL NICU.

Maria João Lage¹, Silvia Sequeira², Micaela Serelha¹.

¹NICU, and ²Metabolic Unit, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.

*4º Simposio Internacional da Sociedade portuguesa de Doenças Metabólicas (Poster)
Funchal, 2006.*

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

RESPONSÁVEL: DR.^a DEOLINDA BARATA

Assistentes Graduados	Assistentes
<i>(ordem alfabética)</i>	<i>(ordem alfabética)</i>
António Marques	Gabriela Pereira
Isabel Fernandes	Sérgio Lamy
João Estrada	
José Ramos	
Lurdes Ventura	
Maria Carmo Vale	
Margarida Santos	
Rosalina Valente	

METHADONE INTOXICATION IN A CHILD: TOXIC ENCEPHALOPATHY?

*Marisol Anselmo**; *A Campos Rainho §§*; *M Carmo Vale** ; *João Estrada** ; *Rosalina Valente** ; *Manuela Correia§* ; *J P Vieira*** ; *Deolinda Barata**

**Intensive Care Unit. Hospital Dona Estefânia. Lisboa ; ** Neurology Department. Hospital Dona Estefânia. Lisboa ; § Intensive Care Unit. Pediatric Department. Hospital de Santa Maria., Lisboa ; §§Neurosurgery Department. Hospital de Santa Maria. Lisboa*
Journal of Child Neurology - 2006

MIOPATIA MIOTUBULAR LIGADA AO CROMOSSOMA X – CASO CLÍNICO

Alexandra Emílio, Rita Soares, Cláudia Cristóvão, José Pedro Vieira, Teresa Tomé, João Estrada, Deolinda Barata, Teresa Costa

Serviço Pediatria H. São Bernardo, Setúbal; Serviço Pediatria H. Divino Espírito Santo, Angra Heroísmo; Serviço Pediatria Centro H. Caldas Rainha; Serviço Neuropediatria H. Dona Estefânia, Lisboa; Unidade Cuidados Intensivos Neonatais Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Lisboa; Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos H. Dona Estefânia, Lisboa
Acta Pediátrica Portuguesa, vol 37, nº4 Julho/Agosto 2006

ESTADO DE MAL EPILÉPTICO - CASUÍSTICA DA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DO HDE

Luís Amaral, Valéria Chicamba, Catarina Luís, Rita Silva, João Estrada*

*Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia, * Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia*
XIII Jornadas de Pediatria de Évora.
Évora, 12 e 13 de Outubro de 2006.

TRANSPORTE INTER-HOSPITALAR DE CRIANÇAS CRITICAMENTE DOENTES.

M^a Céu Rocha, Francisco Cunha, Dulce Oliveira, João Rosa, Teresa Cunha Mota, Elsa Santos, Manuel Primo, Helena Isabel, João Estrada, Leonor Carvalho, Orquídea Ribeiro (Grupo REUNIR.)

XXXIII Jornadas Nacionais de Pediatria, Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP).

Funchal, 18-20 Maio de 2006.

OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA ALTA NA CRIANÇA: “A MESMA SEMIOLOGIA, DIFERENTE ETIOLOGIA.”

*Raquel Coelho, Carina Borba, Lurdes Ventura, Isabel Fernandes, Margarida Santos, Rosalina Valente, José Ramos, Sérgio Lamy, Deolinda Barata, José Oliveira Santos***

*UCIP, Departamento Urgência-Emergência, ** Unidade Pneumologia, Departamento de Medicina, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa*

Reunião Interdepartamental do Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

CIRURGIA DA EPILEPSIA NA ESCLEROSE TUBEROSA – 1º CASO EM PORTUGAL

Maria Alfaro, Catarina Luís, Ana Leal, Luís Távora, Mário Matos, Eulália Calado, Equipa UCIP

Serviço de Neuropediatria e Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – H.D. Estefânia

Congresso da SPP – Aveiro – 2006 (comunicação oral)

COMA HIPOCALCÉMICO – QUE DIAGNÓSTICO?

Susana Fonte-Santa, Valéria Chicamba**, Rosalina Valente***, Lurdes Ventura***, José Ramos***. Coordenadora UCIP: Deolinda Barata; Colaboração: Guilhermina Fonseca (Endocrinologia - HDE), Rita Silva (Neuropediatria-HDE)*

** Interna Pediatria – Hospital Distrital Setúbal, ** Interna Pediatria – Hospital Central de Maputo, *** Assistente Hospitalar Graduado – UCIP Hospital Dona Estefânia*

XIII Jornadas de Pediatria de Évora.

Évora, 12 e 13 de Outubro de 2006.

3^{as} Jornadas de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia.

Lisboa, 20 de Outubro de 2006.

DOENTES NEUROLÓGICOS NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Luís Amaral, Valéria Chicamba, Catarina Luís, Rita Silva, João Estrada*

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia, Coordenadora: Dr^a

*Deolinda Barata, *Serviço Neurologia Pediátrica, H.D Estefânia*

Congresso da SPP – Aveiro, 2006 (comunicação livre)

DOENTES NEUROLÓGICOS E ESTADO DE MAL EPILÉPTICO NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Luís Amaral, Valéria Chicamba, Catarina Luís, Rita Silva, João Estrada*

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – H. D. Estefânia, Coordenadora da Unidade: Dr^a Deolinda Barata, Serviço Neurologia Pediátrica – H. D. Estefânia: Directora de Serviço: Dr^a Eulália Calado

Lisboa – HDE , Reunião Interdepartamental – 2006

ANTIBIOTICS EXPENDITURE IN A PAEDIATRIC HOSPITAL WITH A REFERRAL MATERNITY.

Lurdes Ventura, Maria Teresa Neto, Lucília Ribeiro, Rosa Maria Barros.

Committee for Infection Control and Antibiotics, Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Europaediatrics (Poster)

Barcelona, Outubro de 2006.

EMPIEMA PLEURAL POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES* – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Júlia Galhardo, Margarida P. Ramos*, António Marques***

**Serviço 1 de Pediatria **Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos*

Hospital Dona Estefânia – Lisboa

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster)

Aveiro, Outubro de 2006

A HUMANIZAÇÃO NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS

João Estrada

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

Seminário Saúde Infantil e Pediatria - Escola Superior de Enfermagem S Vicente de Paula

Lisboa – 19 e 20 de Julho de 2006

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTOR: DR. LUÍS SIMÕES FERREIRA

Chefe de Serviço	Assistentes	Internos do Complementar
António Trigueiros	<i>(ordem alfabética)</i>	Carla Pardilhão Silva
Augusto Carreira		Maria Cristina Coutinho
Pedro Caldeira Silva	Carlos Doblado	Cristina Queirós Melo
	Maria Antónia Silva	Conrado Fernandez
Assistentes Graduados	Paula Vilarica	Carina Freitas
<i>(ordem alfabética)</i>		Olívia Talboom
António Coimbra Matos		Isadora Pereira
Cristina Marques		Maria Assunção Lamarão
Eduarda Rodrigues		Ana Luísa Fernandes
Fernando Pêgo		Maria Alexandra Mariguêsa
Filomena Andrade		Ana Catarina Pereira
Joana Afonso		João Pedro Machado
João Beirão		Bruno Miguel Seixas
Juan Sanchez		Ricardo Ferreira
Lídia Pocinho		Manuel Salavessa
Maria Lurdes Candeias		Margarida T Crujo
Magda Mendo Jorge		Catarina Vinagre
Margarida Marques		Joana M Pombo

A STUDY OF ATTACHMENT BEHAVIOUR IN YOUNG CHILDREN WITH PSYCHIATRIC DISORDERS

*Paula Vilarica**, *Marco Medeiros**, *Pedro Caldeira da Silva***

** Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria, ** Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria*

Unidade da Primeira Infância . Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência

Director: Dr. Luís Simões Ferreira

Congresso da World Association of Infant Mental Health (poster)

Paris, 2006.

(Prémio do Departamento – 2007)

VÍTIMAS SILENCIOSAS - CRIANÇAS EXPOSTAS A VIOLÊNCIA INTERPARENTAL.

B. Seixas, C. Pereira, Catarina Cordovil, Lídia Pocinho, João Beirão.

*Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência - Hospital Dona Estefânia, Lisboa
Reunião de Formação Conjunta do Departamento de Psiquiatria da Infância e da
Adolescência do HDE - Lisboa, Novembro de 2006.*

*XVII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência – Carvoeiro, Dezembro
de 2006 (Poster).*

PERTURBAÇÃO DE HIPERACTIVIDADE COM DÉFICE DE ATENÇÃO EM CRIANÇAS COM INSTITUCIONALIZAÇÃO PRECOCE E POSTERIOR ADOPÇÃO.

Ana Luísa Fernandes, Marco Medeiros, Maria Antónia Silva, Pedro Caldeira da Silva.

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Hospital D. Estefânia, Lisboa.

*X Congresso Mundial da World Association for Infant Mental Health
Paris, Julho de 2006 (clinical teach-in).*

SISTEMA DE CODIFICAÇÃO DE BASE DE DADOS PARA SERVIÇOS DE PEDOPSIQUIATRIA

Maria Antónia Silva, Paula Vilariça*, Pedro Caldeira da Silva***

**Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria, **Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria*

Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência – Hospital Dona Estefânia

Director: Dr. Luís Simões Ferreira

Seminário de Investigação

INTERVENÇÃO COMUNITÁRIA NA PRIMEIRA INFÂNCIA: CUIDAR DE QUEM CUIDA

Maria João Nascimento, Sátya Sousa**, Paula Vilariça***, Pedro Caldeira da Silva*****

** Enfermeira Especialista de Saúde Mental, ** Psicóloga Clínica, *** Assistente Hospitalar
de Pedopsiquiatria, **** Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria*

Unidade da Primeira Infância, Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência

Director: Dr. Luís Simões Ferreira

Hospital Dona Estefânia

*XVII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência e II Encontro de Saúde
Mental Infanto-Juvenil do Algarve (poster)*

Carvoeiro, 2006.

FOLLOW-UP DE CRIANÇAS DE UM PROJECTO DE INTERVENÇÃO COMUNITÁRIA: ESTUDO PILOTO

Carla Pardilhão, Paula Vilarica*, Lília Carvalho*, M^a Eduarda Sousa*, Juan Sanchez*, Ana Paula Ramos**, Ana Raposo***

** Clínica da Encarnação – Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital Dona Estefânia, ** Centro de Saúde de Sacavém*

Clínica da Encarnação, Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência

Director: Dr. Luís Simões Ferreira

XVII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência e II Encontro de Saúde Mental Infanto-Juvenil do Algarve (poster)

Almancor- Carvoeiro, 6 e 7 de Dezembro de 2006

Reunião Clínica Inter-equipas do Departamento de Pedopsiquiatria do H.D.E. (comunicação) Lisboa 13 de Dezembro de 2006

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA

DIRECTOR: DR. FRANCISCO ABECASIS

Chefes de Serviço	Assistentes	Internos do Complementar
Leonor Bastos Gomes	<i>(ordem alfabética)</i>	Marta Simões
Eugénia Soares		Renata Jogo
	Conceição Barrueco	Alexandra Ferreira
Assistentes Graduados	Isabel Estudante	Maria do Rosário Matos
<i>(ordem alfabética)</i>	Isabel Penas	
Ana Nunes	Luís Colaço	
Jorge Castro	Paula Petinga	
Jorge Furtado		
Pedro Paulo Mendes		
Rita Cabrita Carneiro		

A ECOGRAFIA NO ESTUDO DO DERRAME PLEURAL NA CRIANÇA

Renata Jogo, Rosário Matos, Marta Simões, Conceição Barrueco, Isabel Estudante, Jorge Furtado

Serviço de Imagiologia - Hospital Dona Estefânia

VIII CNR

Vilamoura, 10-13 Maio 2006

O PAPEL DA ECOGRAFIA NA PATOLOGIA INFLAMATÓRIA INTESTINAL EM PEDIATRIA – CASO CLÍNICO NUMA ADOLESCENTE

Rosário Matos, Renata Jogo, Marta Simões, D Freitas, Ana Paula Petinga, Pedro P Mendes

*Serviço de Radiologia Hospital D Estefânia, Lisboa; ** Hospital Central do Funchal*

VIII CNR

Vilamoura, 10-13 Maio 2006

O ESSENCIAL DE ... RADIOLOGIA DO SISTEMA DIGESTIVO NA CRIANÇA E ADOLESCENTE

Maria Rosário Matos, Ana Paula Petinga, Pedro Paulo Mendes

Hospital D Estefânia, Serviço de Radiodiagnóstico

II Ciclo de Curso do Internato Médico

Lisboa, Hospital D. Estefânia, em 31 de Março de 2006

IMAGIOLOGIA DA INFECÇÃO URINÁRIA EM PEDIATRIA

Ana Nunes

Serviço de Imagiologia – Hospital Dona Estefânia

VIII Congresso Nacional de Radiologia

Vilamoura 10 a 13 de Maio 2006

INVAGINAÇÃO INTESTINAL NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Rosário Matos, Renata Jogo, Marta Simões, Ana Paula Petinga, Pedro Paulo Mendes

Serviço de Radiologia – Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

VIII CNR

Vilamoura, 10-13 Maio 2006

APARELHO URINÁRIO - O ESSENCIAL EM PEDIATRIA

Rosário Matos, Renata Jogo, Ana Nunes.

Hospital de Dona Estefânia – Serviço de Radiologia

II Ciclo de Cursos do Internato Médico

Hospital D Estefânia – Lisboa 31 de Março de 2006

ECOGRAFIA DO CANAL RAQUIDIANO NOS DISRAFISMOS

Renata Jogo, Rosário Matos, Marta Simões, Leonor Gomes; Isabel Estudante; Jorge Furtado

Serviço de Imagiologia - Hospital de Dona Estefânia

VIII CNR

Vilamoura, 10-13 Maio 2006

QUISTO PARA-URETRAL DO CORPO ESPONJOSO NUM DOENTE DO SEXO MASCULINO EM IDADE PEDIÁTRICA

Rosário Matos; Renata Jogo*; Marta Simões*; H Pacheco**; Filipe Catela***; Ana Nunes**

Serviço de Radiologia, *Unidade de Urologia – Hospital D Estefânia – Lisboa; **Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar do Baixo Alentejo – EPE – Hospital José Joaquim Fernandes, Beja*

VIII CNR - Vilamoura, 10-13 Maio 2006

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA

DIRECTORA: DR.^a ROSA BARROS

Chefe de Serviço	Assistentes	Interno do Complementar
Antonieta Bento		Carlos Miguel Calado Severino
Assistentes Graduados		
<i>(ordem alfabética)</i>		
Antónieta Viveiros		
António Nazário		
Isabel Daniel		
Isabel Grifo		
Isabel Peres		
Margarida Guimarães		
Virginia Loureiro		
Vitória Matos		

ANTIBIOTICS EXPENDITURE IN A PAEDIATRIC HOSPITAL WITH A REFERRAL MATERNITY.

Lurdes Ventura, Maria Teresa Neto, Lucília Ribeiro, Rosa Maria Barros.

Committee for Infection Control and Antibiotics, Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Europaediatrics (Poster)

Barcelona, Outubro de 2006.

MONITORIZAÇÃO DE FÁRMACOS

Clarisse Vinagre, Otília Nam, Antonieta Bento.

“LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA”

Carlos Miguel Severino

Serviço de Patologia Clínica – Hospital de Dona Estefânia

“ADAPTAÇÕES BIOQUÍMICAS NO PERÍODO NEO-NATAL”

Carlos Miguel Calado Severino

Serviço de Patologia Clínica – Hospital de Dona Estefânia

“FARINGITE ESTREPTOCÓCICA- AVALIAÇÃO DOS TESTES DE DIAGNÓSTICO”

Isabel Daniel, Carlos Severino

Serviço de Patologia Clínica – Hospital de Dona Estefânia

INTERACÇÕES TERAPÊUTICAS

Antonieta Bento

Serviço de Patologia Clínica – Hospital de Dona Estefânia

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

DIRECTORA: DR.^a MADALENA LEVY

Chefe de Serviço	Assistentes	Interna do Complementar
	<i>(ordem alfabética)</i>	
	Ana Paula Soudo	Rita Isabel Francisco
Assistentes Graduados	António Teixeira	Humberto Filipe Marreiros
<i>(ordem alfabética)</i>	Maria José Costa	Francisco
Aldina Alves		
Aurélia Pedreira		
Clara Loff	Assistente Eventual	
Hermenegildo Dias	Isabel Seixo	
Isabel Portugal		

NASCER E CRESCER COM SPINA BÍFIDA

Humberto Marreiros, Rita Cardoso Francisco, Clara Loff
Serviço de Medicina Física e Reabilitação – Hospital Dona Estefânia
6º Congresso Mediterrâneo de Medicina Física e Reabilitação,
18-21 de Outubro de 2006 (Poster)
Europa Medicophysica 2006;42 (suppl.1 Nº3):146-148

SÍNDROME DE BRIDAS AMNIÓTICAS – CASO CLÍNICO

*Francisco Tavares *; Mafalda Pires *; Maria José Costa **; Ana Soudo ***
**Internos da Especialidade de Medicina Física e de Reabilitação no HDE, **Assistente*
Graduado em Medicina Física e de Reabilitação no Hospital D. Estefânia, Lisboa
“Amniotic Band Syndrome – a Case Report”
Revista Europa MedicoPhysica, Vol. 42, Suppl. 1 to Issue nº 3, September 2006, pág 85-86.
6º Congresso Mediterrâneo de Medicina Física e Reabilitação,
18-21 de Outubro de 2006 Vilamoura, Portugal (comunicação livre)

REABILITAÇÃO DE CRIANÇAS QUEIMADAS: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita Cardoso Francisco, Humberto Marreiros, Isabel Seixo, António Teixeira
Serviço de Medicina Física e Reabilitação – Hospital Dona Estefânia
6º Congresso Mediterrâneo de Medicina Física e Reabilitação
18-21 de Outubro de 2006 (Poster)

O USO DA TOXINA BOTULÍNICA NA PARALISIA CEREBRAL – INDICAÇÕES E EXPERIÊNCIA

Clara Loff

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

“Abordagem Multidisciplinar da Criança com Paralisia Cerebral” – Hospital Dona Estefânia, Lisboa, 29 de Março de 2006

TORCICOLO MUSCULAR CONGÉNITO: ESTUDO RETROSPECTIVO DE 64 CASOS

Tiago Esteves Carvalho, Rita Cardoso Francisco**, Humberto Marreiros**, Isabel Seixo**, António Teixeira***

** Serviço de Medicina Física e Reabilitação – Hospital Curry Cabral / ** Serviço de Medicina Física e Reabilitação – Hospital Dona Estefânia*

*6º Congresso Mediterrâneo de Medicina Física e Reabilitação
18-21 de Outubro de 2006 (Poster)*

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA

DIRECTORA: DR.^a DEONILDE ESPÍRITO SANTO

Assistente

Gabriela Delgado

DEPARTAMENTO DA MULHER E DA REPRODUÇÃO

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

Chefe de Serviço	Assistentes	Internos do Complementar
Manuela Coelho Joaquim	<i>(ordem alfabética)</i>	
Ivone Dias	Ana Paula Pereira	Yolanda Rosa Fortes
Ricardo Mira	Ana Cristina Bernardo	Liliana Isabel de Barros
	Celina Reis	Raquel Sofia Condenço
Assistentes Graduados	Carla Leitão	Patrícia Lourenço Reis
<i>(ordem alfabética)</i>	Carla Duarte Reis	
Alice Cabugueira	Ermelinda Pinguilha	
Fazila Mahomed	Filomena Sousa	
Helena Resende	Isabel Nery	
Maria Manuela Caetano	Maria do Carmo Cortez	
Maria José Bernardo	Maria João Campos	
	Maria Carmo Duarte Silva	
	Ondina Henriques	
	Paula Ferreira	
	Paula Caetano	
	Susana Coutinho	
	Teresa Ventura	

SUBMUCOUS MYOMAS: WHEN TO PROPOSE OUTPATIENT HYSTEROSCOPIC MYOMECTOMY

Leonor Assis, Susana Coutinho, Noémia Assunção

Gynaecology/Obstetrics Department, D. Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

*15th Annual Congress of the ESGE “Don’t turn your back on endoscopic surgery”,
Strasbourg, France, 5-7 October, 2006*

MIOMECTOMIA DE AMBULATÓRIO – EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA NOS ÚLTIMOS TRÊS ANOS

*L.A. Ramos, Susana Coutinho, Ricardo Mira, Noémia Assunção
Serviço de Ginecologia – Hospital D. Estefânia (HDE)
Jornadas de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Dona Estefânia
Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa (Poster)
Lisboa, Parque das Nações, 17 Março 2006*

PHYTOESTROGENS AND ENDOMETRIUM

*Liliana Barros, Yolanda Fortes, Filomena Sousa, Maria José Bernardo, Ermelinda Pinguicha, Ivone Dias, Noémia Assunção
Department of Gynecology and Obstetrics, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal*

PROLAPSOS URO-GENITAIS OPERADOS - REAVALIAÇÃO A 3 ANOS

*Lurdes Santos, Liliana Barros, Filomena Sousa, Susana Coutinho, Noémia Assunção
Serviço de Ginecologia / Obstetrícia do Hospital de Dona Estefânia*

HYSTEROSONO-CONTRAST-SALPINGOGRAPHY AND FEMALE INFERTILITY

*Liliana Barros, Yolanda Fortes, Carla Leitão, Carla Baleiras, M. Carmo Silva, Maria José Bernardo, Ivone Dias, Noémia Assunção
Department of Gynecology and Obstetrics, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal*

RISCO DE REINTERVENÇÃO APÓS MIOMECTOMIA HISTEROSCÓPICA DE AMBULATÓRIO – ANÁLISE RETROSPECTIVA

*L.A. Ramos, Susana Coutinho, Noémia Assunção
Serviço de Ginecologia/Obstetrícia – Hospital D. Estefânia (HDE), Lisboa
Prémio para melhor poster apresentado no Simpósio Sociedade Portuguesa de Ginecologia – Avanços em Histeroscopia e Malformações Uterinas
Quinta da Penha Longa, 2 de Junho 2006*

PROLAPSO DA CÚPULA VAGINAL- CASUÍSTICA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA

*José L. Reis, Susana Coutinho, Ricardo Mira, Noémia Assunção
Jornadas de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Dona Estefânia (Comunicação oral)
Lisboa, 16 de Março de 2006*

AVALIAÇÃO PRELIMINAR DE CIRURGIA PARA IUE FEMININA COM TVT-O

*Susana Coutinho, José L. Reis, Ricardo Mira
IV congresso nacional da APNUG (comunicação oral)
Lisboa, 8 de Outubro de 2005*

PERINEORRAFIA E PAVIMENTO PÉLVICO

José L. Reis

Reunião de Serviço Ginecologia-Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia

Lisboa 22 -5-2006

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA

DIRECTOR: DR. LUÍS NUNES

Chefe de Serviço

Teresa Kay

Assistente

Teresa Lourenço

“APENAS” UM CASO DE IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA GRAVE?

Ema Leal⁽¹⁾, Teresa Lourenço⁽²⁾, Luís Ribeiro da Silva⁽¹⁾, João Conde Blanco⁽¹⁾, Gonçalo Cordeiro Ferreira⁽¹⁾

⁽¹⁾Serviço 1 de Pediatria, ⁽²⁾Serviço de Genética, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria

Aveiro, Outubro de 2006 (Poster)

CHARGE - DA ASSOCIAÇÃO À SÍNDROME...

Júlia Galhardo, Cristina Henriques*, António Bessa Almeida*, Oscar Ortet*, Teresa Kay**, Gonçalo Cordeiro Ferreira**

Serviço de Pediatria 1Serviço de Genética - Hospital de Dona Estefânia – Lisboa*

Mental Retardation: from Clinic to Gene and Back

Braga, Julho de 2006 (Poster).

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster).

Aveiro, Outubro de 2006

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

2005

- INDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIRECTOR: PROF. DOUTOR JOÃO VIDEIRA AMARAL

PEDIATRIA GERAL

SUB-SPECIALIZING TRAINING IN NEONATOLOGY – THE PORTUGUESE EXPERIENCE

Maria Teresa Neto, João Manuel Videira Amaral

Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal. Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

XIV European Workshop on Neonatology

Trondheim/Noruega, August 30- Sep 2 th, 2006

Introduction: Until 1990 sub-specializing Neonatology training in Portugal was poorly structured. In 2002 the Neonatology specialty was officially created by the Portuguese Medical Association. Meanwhile, a 12 months of duration postgraduate theoretical-practical course has been in progress. **Aim:** This paper offers an analysis of sub-specializing Neonatology training dissecting the problems and making suggestions for improvements. **Content:** The following headings are underlined and discussed: who are the trainees, laws, when should the training be done and how long; which competences should be obtained? Which hospitals have the adequate profile for training and who decides that? Evaluation and assessment modalities; Who determines the needs in neonatologists and how are the calculations made? **Comment:** Currently the issue is under discussion and its resolution likely implies the reform of the paediatric training as a whole considering the subspecialties as an integrating part.

NEONATOLOGY IN PORTUGAL 1986-2005: MAJOR ADVANCES

João M Videira Amaral

II International Meeting on Neonatology

Lisboa 16-18 Nov 2006

The author describes the growth and development of Neonatology in Portugal from its rudimentary beginning in the 70's of the 20 th century. Milestones such as the special interest of some senior pediatricians, the development of primary care, The International Year of The Child when facilities for resuscitation of newborns was delivered among maternities, the role of special committees for defining guidelines, continuing education meetings, the closure of

maternities delivering less than 1500 babies per year ,etc. were described. Finally the beginning of first NICUs following the implementation of newborn national transport system were emphasized coincidental with significant improvement in vital perinatal statistical health indicators . At last in 2003 neonatology was recognized as a subspecialty by Ordem dos Médicos.

O PROGRAMA DE FORMAÇÃO PÓS-GRADUADA EM PEDIATRIA MÉDICA

João M. Videira Amaral

Acta Pediátrica Portuguesa 2006;37:XXV-XXVI

Considero muito positiva a realização da Assembleia Geral do Colégio da Especialidade de Pediatria da Ordem dos Médicos em Fevereiro de 2006, onde houve oportunidade de troca de opiniões - nem sempre convergentes - de diversos colegas, om base nas respectivas experiências, com vista à reformulação do programa de formação para obtenção da “especialidade” de pediatria.

1. Tendo em conta: – a duração total do período de ensino-aprendizagem, com a duração de cinco anos em diversos cenários (hospitais centrais, hospitais distritais, centros de saúde) contemplando valências obrigatórias e opcionais de diversa duração;

– a realidade actual da oficialização pela Ordem dos Médicos de um conjunto de sub-especialidades pediátricas (implicando um período suplementar de treino, uma vez obtida a “especialidade” de pediatria), dizendo respeito essencialmente à aquisição de competências quanto à realização de técnicas e procedimentos específicos no grupo etário pediátrico;

– que o treino pós-obtenção da “especialidade” com vista à obtenção da “sub-especialidade” é realizado em diversas modalidades, e não sem algumas dificuldades por constrangimentos institucionais - por exemplo, havendo centros hospitalares que autorizam a frequência de ciclos de estudos especiais e outros que não;

– a necessidade de formar “pediatras gerais” e “sub-especialistas” em função das necessidades na perspectiva de prestação de um serviço de qualidade à população;

– a necessidade de racionalizar recursos humanos e materiais numa fase da vida nacional caracterizada demograficamente por diminuição ou estagnação da natalidade e esperança de vida cada vez maior;

– a elevada taxa etária dos pediatras portugueses, reflexo, seguramente de falta de planeamento nas duas últimas décadas e da diversidade de políticas “saltitantes” adoptadas ao longo dos anos em função, não do interesse nacional, mas de facções ou de ideologias mais ou menos radicais;

- a realidade nos tempos de hoje relacionada com internamentos cada vez mais curtos de situações por vezes complexas que exigem seguimento no ambulatório por pediatras;

2. Faço as seguintes propostas, apenas de ordem estrutural quanto à formação pós-graduada em pediatria (pediatria médica), contemplando dois escalões de pediatras:

Aspectos gerais

– formação em pediatria geral com duração de 3 anos (para obtenção do título de pediatra generalista) implicando programa específico decalcado do actual, com algumas modificações

face às prioridades formativas e às tarefas a desempenhar pelo futuro pediatra generalista; uma vez obtida esta especialidade, o pediatra geral ficaria capacitado para exercer clínica pediátrica, quer no regime privado de ambulatório, quer no regime oficial (centros de saúde), quer mesmo nos hospitais distritais ou centrais, no pressuposto de que nestes últimos (hospitais centrais) tem perfeito cabimento a vertente de pediatra geral, como garante de uma pediatria geral de prestígio para a formação em “pediatria geral” e para que se evite o “esvaziamento” da mesma com a criação das sub-especialidades;

- formação em pediatria especializada com a duração de 2 anos (para obtenção do título de pediatra sub-especialista) implicando programa específico em áreas restritas de centros hospitalares idóneos, nacionais ou estrangeiros) relacionadas com a respectiva sub-especialidade; uma vez obtida a sub-especialidade, o pediatra sub-especialista ficaria capacitado para exercer em hospitais centrais ou distritais (esta terminologia pode considerar-se, à luz da realidade portuguesa actual, obsoleta, carecendo de reformulação). De referir que o acesso aos 2 anos de subespecialização dependeria das vagas/necessidades para os centros/serviços hospitalares que a carta hospitalar definisse e/ou para as sub-especialidades pediátricas que a Ordem dos Médicos reconhecesse, o que implicaria um completo e síncrono acordo entre a Ordem dos Médicos e as instituições de saúde estatais.

Aspectos específicos

- relativamente ao tópico quente “serviços de urgência de pediatria médica nos hospitais com unidades e equipas sub-especializadas”, as respectivas equipas contariam, quer com os pediatras gerais, quer com os sub-especialistas, exceptuando no que respeita ao intensivismo (com equipas autónomas);
- pediatras nos centros de saúde, outro “tópico quente” e “tabu” à luz da política actual: não me parece, pela experiência que tenho da instituição onde trabalho, que a figura de “pediatra consultor” deslocando-se aos centros de saúde periodicamente para discussão de casos e apoio aos especialistas de medicina familiar, seja exequível com garantia de continuidade, face aos recursos actuais dos hospitais centrais. Entendo que haverá que inventar o “engenho e a arte” e lutar para que se crie, no quadro do centro de saúde, a figura do “pediatra comunitário” que, de facto, existe no papel, mas “guardado na gaveta”.
- investigação; mais uma vez repito: sei que é o *déjà vu*, mas entendo que é fundamental que esta valência seja valorizada e obrigatória, pelo menos no segundo período dos 2 anos (formação de sub-especialistas)! Quando digo investigação, quero dizer “estágio” ou vivência em dedicação exclusiva, em período sem sobreposição com as tarefas de treino assistencial (trabalho do interno), por exemplo 3 meses, no mínimo; na hipótese de não ser exequível a “prática efectiva da investigação” em 3 meses intensivos, que o seja em sobreposição com o compromisso de tarefa para 6 meses. Num e noutro caso, compreende-se que o projecto de investigação tenha de ter continuidade, o que implica compromisso por parte de orientador/investigador senior e do interno.

Tenho a noção de que abordei aspectos delicados; mas fi-lo numa perspectiva de cidadania “pediátrica” e com a ideia de que uma melhor formação conduzirá seguramente a melhor serviço à comunidade.

Termino com uma última reflexão: para que as intenções se convertam em resultados concretos, há que ter vontade política, há que passar à acção, o que exige previamente uma estratégia. Felicito o excelente trabalho e dinamismo de toda a equipa do Colégio da Especialidade de Pediatria da Ordem dos Médicos, presidido por Jorge Amil Dias.

ANO NOVO - REVISTA NOVA

João M. Videira Amaral

Acta Pediátrica Portuguesa 2006; 37: V

Editorial - 2006

Passou célere um ano sobre o início de funções da actual equipa editorial da Acta Pediátrica Portuguesa (APP). No nº 1 de 2005 definimos as metas propostas para o triénio e, no último nº, ao estilo de auditoria interna, foi discriminado o que foi e não foi conseguido.

Cabe referir, a propósito, que ao longo de todo anterior, para além das tarefas rotineiras do processo editorial, se desenrolou um trabalho diário, árduo mas realizado com grande empenho e gosto por todos os componentes da equipa, para de troca de ideias e tomada de decisões, quer em reuniões presenciais mais ou menos alargadas, quer em intercâmbio de correspondência por via electrónica. Uma preocupação nos une: a de propiciar, com a indispensável colaboração de autores, revisores e outros elementos, um produto que se pretende seja de qualidade científica para melhor servir os leitores e, por isso, para cumprir os objectivos, sempre em prol do bem estar da criança e do adolescente. Hoje é apresentado um novo "visual" da APP resultante da entrada em funções duma nova tipografia o que, por sua vez, cria condições que mais ajustam aos trâmites indispensáveis para o processo de indexação. É importante informar que, a par do processo de modernização gráfica, a revista passará a dispor de condições logísticas mais condizentes com a modernidade como sejam, a impressão a cores, a possibilidade de submissão de artigos por via electrónica com circuitos mais directos entre autores –APP e entre APP e revisores e vice-versa; ou seja todo o material poderá circular, de modo mais célere, por via electrónica. Tal implica a compreensão de todos os intervenientes neste processo, o que todo o corpo editorial agradece. Outra inovação diz respeito ao fim das separatas; os conteúdos poderão ser disponibilizados por via electrónica PDF. É claro que se torna desejável que a mudança de forma seja acompanhada de progressos quanto a conteúdos a submeter e de uma cada vez maior exigência por parte dos revisores. É, pois, necessária a colaboração de todos tendo em perspectiva a qualidade que todos desejamos, mas que depende, também de todos nós. Isto, se desejarmos, que a APP não seja para "consumo interno", mas para se projectar além-fronteiras.

Nesta primeiro ano de uma procura de identidade, a par da mudança de forma, a APP aparecerá com as rubricas: Editoriais, Notas Editoriais, Artigos de Opinião, Pontos de vista, Temas de actualização, Artigos originais, Casos clínicos, Temas de Educação Médica pediátrica, Comentários, Consensos e recomendações da SPP ou Secções, Cartas ao Director, Crítica de livros, e Publicação de números especiais ou suplementos a propósito das reuniões das secções ou da própria SPP em função das disponibilidades financeiras e Notícias.

O corpo editorial está aberto a sugestões, críticas e a intervenções de vária ordem desde que abrangidas pelos objectivos da revista. O processo editorial é, pois, um processo dinâmico de desenvolvimento e não estático. A intervenção de todos é sempre bem-vinda e desejável. A

medicina não é uma ciência exacta mas uma ciência probabilística. Há, de facto aspectos controversos!

O corpo editorial faz votos para que os escritos de diversos modelos, publicados na APP suscitem outros escritos por parte dos leitores. Só assim, com o contributo de todos a APP poderá ficar cientificamente mais rica!

O ANO DE 2006: UMA ANÁLISE CRÍTICA

João M Videira Amaral

Acta Pediátrica Portuguesa 2006; 37: XCIX-CI

Esbocei este escrito nos últimos dias do ano de 2006, período propício para uma balanço e reflexão sobre o que então se passou relativamente a alguns problemas da pediatria no nosso país.

Pondo a leitura em dia, passei em revista alguns livros, os grandes títulos e os conteúdos dos jornais e revistas actuais arquivados na minha biblioteca, incluindo a Acta Pediátrica Portuguesa APP) assim como os boletins informativos do Instituto Nacional de Estatística (INE), da Direcção geral da Saúde(DGS) e da instituição onde trabalho.

Como médico e como pediatra verifico que há boas notícias traduzidas, designadamente, pela melhoria dos indicadores de saúde na idade pediátrica (e não só) o que contribui para incrementar a auto-estima. Mas será que os números e as estatísticas, só por si, representam o panorama da saúde e o bem-estar da população pediátrica; ou não?

Como cidadão (e gera-se aqui uma ambivalência!) entendo que por detrás da realidade indiscutível dos números há outra realidade escondida que me preocupa. Em síntese, eis alguns aspectos de tal realidade, alguns dos quais - tenho a noção plena !- são polémicos:

1- Medidas de planeamento e políticas de saúde e escolar

Argumentando a tutela a falta de sustentabilidade do serviço nacional de saúde, foram realizados cortes orçamentais na saúde para 2007 na ordem de 45 milhões de euros. O lema é gastar o menos possível com a saúde, o que tem repercussões negativas nos cuidados a prestar à população: uma parcela significativa desta pode ser discriminada, o que é contrário à filosofia de universalidade e gratuidade de cuidados que vem consignada na nossa constituição.

Esta realidade é perfeitamente tipificada pelo plano de encerramento de serviços de urgência ou de atendimento permanente, hospitalares ou não, em cerca de 50% (de 73 para 41); estabelece-se, no meu entender, um equívoco, pois o panorama sócio-demográfico do *meio país* do litoral é completamente diferente do do *meio país* paralelo à fronteira de Espanha, desde Trás os Montes até ao Baixo Alentejo, passando pela Beira Interior.

Com efeito, trata-se duma faixa desertificada com tendência para acentuação.

É certo que as vias de comunicação se modernizaram e a mobilidade está facilitada encurtando distância em certas zonas; no entanto, como diz JJ Castel-Branco da Silveira (clínico que por opção escolheu o interior que bem conhece e onde desempenha trabalho notável de serviço à comunidade na área da Gastreterologia onde fez escola): “*Com hora e meia de distância morre-se no caminho...*” até atingir estradas principais. De facto, há aspectos que só poderão ser compreendidos por quem conhece os sítios mais recônditos e não por quem vive nos grandes centros e faz planos no mapa; à comissão técnica designada para estudo do problema e recomendações seria indispensável uma vivência real de situações durante algum tempo “*in*

situ” . Como cidadão do interior onde não vivo mas que conheço, posso testemunhar as vulnerabilidades do *meio país* interior que mereceria discriminação positiva.

Entendo uma reformulação do sistema de serviços de “urgência ou atendimento permanente ” se for enquadrada numa reforma de fundo do sistema de saúde implicando, nomeadamente, um serviço eficaz de transporte para os centros de referência e um serviço domiciliário muito mais alargado do que o vigente. A propósito, caberá dizer que em países da União Europeia como a Bélgica, cerca de 50% dos actos médicos da medicina familiar são de tipo domiciliário, enquanto em Portugal tal modalidade de serviço é da ordem de 0,2% !

Falei atrás em discriminação positiva que o interior merecia. Efectivamente, considero que as medidas de “amputação ” indiscriminada de serviços são paliativas: colmatando dificuldades a curto prazo com base na lógica e racionalidade dos números face à escassez de recursos, haverá que atender à repercussões de ordem demográfica a médio e longo prazo que acabam por agravar o desequilíbrio sócio-demográfico litoral-interior. Bastará tão somente ler obras e estudos realizados por sociólogos e especialistas em demografia como Costa Pinto e Villaverde Cabral para compreender a necessidade de olhar para o futuro.

As reflexões feitas a propósito do encerramento de serviços de urgência aplicam-se perfeitamente à política de encerramento das escolas. Outros dados colhidos apontam para o encerramento de mais de 500 escolas em Trás-os- Montes sendo que nos distritos de Vila Real e Bragança tal cifra corresponde a quase 1/3 do total nacional de fechos no interior. Também aqui: menos gente nova, mais desertificação, menos futuro; diria, ciclo vicioso infernal. Será que os políticos estão interessados no futuro para os nossos descendentes?

2-O funcionamento dos hospitais públicos

Com a passagem dos hospitais para o sistema de entidades públicas empresariais (EPE) assistiu-se em 2006, paulatinamente, à continuação do desmoronamento das carreiras médicas e à transição para o sistema de contratos individuais de trabalho. Acabando aquelas, põe-se fim a toda uma estrutura funcional que remonta ao pioneirismo da praxis nos velhos Hospitais Cívicos, e ao trabalho pioneiro de Jaime Celestino da Costa, Jorge Horta, António Galhordas e outros, consubstanciado no célebre Relatório Sobre as Carreiras Médicas que importa recordar aos mais novos.

Importa reflectir um pouco sobre este novo paradigma em desenvolvimento que tem obviamente repercussão na relação médico-doente e na orgânica da formação médica pós-graduada. Também aqui se estabelecem alguns (aparentes) paradoxos: com as chamadas empresarialização e contratualização é estabelecido um plano de negócios (termos que efectivamente que fazem parte do léxico gestor para a saúde) e determinados objectivos no sentido de garantir a rendibilidade do médico contratado exigindo-se máxima qualidade e máxima “humanização” para tratar o número máximo de doentes ao mais baixo custo e no mais curto espaço de tempo; ou seja, o médico deve ser mais rotativo, deverá ter formação adequada e, caso não cumpra, é despedido.

Mas não se definem objectivos no âmbito da formação nem da investigação.

Não discuto o pragmatismo deste novo paradigma que funciona ao estilo das empresas que não lidam com pessoas doentes, mas admito duas questões: poderá verificar-se alteração na relação médico-doente e haverá seguramente repercussões na formação pós graduada. Haverá, pois, que estabelecer um novo reordenamento e que acautelar a uniformidade dos programas de formação nas diversas vertentes no âmbito deste novo paradigma.

3- Subespecialidades pediátricas

A criação pela Ordem dos Médicos de novas subespecialidades pediátricas levanta essencialmente três ordens de questões: a necessidade de criação de programas de formação legitimados pelos respectivos colégios já criados ou a criar, a relação institucional entre a pediatria geral e as referidas subespecialidades (num hospital com áreas especializadas e pediatria geral quais as atribuições dos subespecialistas e as dos pediatras gerais, isto é “quem faz o quê” ?) e as actuais necessidades de cuidados de saúde quanto a subespecialistas.

Aliás entendo que o problema começa neste último ponto: as subespecialidades deveriam ser criadas em função das respectivas necessidades para a população pediátrica e, por consequência, o número de subespecialistas a formar e a colocar em função do que está (será que está?) definido quanto a número de unidades e de hospitais.

Ora, no meu entendimento, começou-se de modo perverso, pelo fim: criaram-se subespecialidades e titularam-se pediatras subespecialistas sem obediência a critérios ou em função de necessidades das unidades existentes, por sua vez criadas sem plano global nacional. Assim, considerando o país global, corre-se o risco de criação de excesso de subespecialistas em detrimento da pediatria geral que se vai esvaziando.

Para quando a carta hospitalar nacional para a pediatria e subespecialidades?

4- As maternidades que ainda não encerraram

O ciclo de encerramento de maternidades (segundo critério utilizado há cerca de 20 anos) não ficou ainda completo em 2006. Restam algumas que permanecem em estado de indefinição há vários meses o que cria instabilidade nas respectivas equipas de perinatologia que investiram muito nas instituições que têm servido. O exemplo paradigmático é o caso das 3 maternidades da Beira Alta interior e Beira Baixa (Guarda, Covilhã e Castelo Branco). Será que a estratégia da tutela é estar à espera que médicos obstetras, pediatras neonatologistas e outros profissionais desistam e, por cansaço, emigrem, levando à autodestruição dos referidos serviços de perinatologia ?

Relativamente a esta questão tem perfeito cabimento o que atrás foi dito a propósito a propósito dos serviços de urgência do interior.

Claro que constitui um verdadeiro exemplo de sucesso em termos de resultados a estratégia adoptada há duas décadas de encerrar maternidades com movimento inferior a 1500 partos por ano. No entanto, a propósito, é bom citar a Noruega como um dos países mais prósperos do mundo, com os melhores indicadores globais de saúde, e que obviamente não se pode comparar a Portugal: de acordo com testemunhos de

perinatologistas de prestígio reconhecido mundialmente os quais estiveram recentemente em Portugal , naquele país há maternidades do interior com movimento de cerca de 300 partos/ano. Esta minha citação que não implica acordo com tal realidade nesse país cujo contexto não é comparável com o do nosso; tem apenas o intuito de, informando com objectividade, fomentar reflexão.

5- Instituições privadas de saúde

Os hospitais privados na capital multiplicam-se. Tal panorama neste mundo global traduz duas realidades: a Medicina actual comporta custos vultuosos para o prestador tradicional - o Estado-providência - contribuindo para que este delegue noutras instituições a prestação de cuidados; por outro lado as empresas encontram na Medicina uma área de negócio atractiva; contudo, as instituições de saúde privadas terão necessariamente que recrutar médicos a partir duma fonte - os hospitais do Estado.

Que repercussões?

Neste sistema de “vasos comunicantes” o sector público corre o risco de ficar despojado de elementos-chave (chefias) sendo que a recente lei, a ser aprovada, inviabiliza acumulação de funções em diferentes instituições.

Por outro lado estando classicamente os hospitais públicos aptos a prestar cuidados mais diferenciados, e os privados vocacionados para situações mais rentáveis economicamente, haverá tendência para transferir os casos difíceis para o sector público.

Gera-se, pois, um desequilíbrio que comporta riscos.

6- Sociedade Portuguesa de Pediatria e investigação

Não desejo terminar sem palavras de regozijo e de esperança depois da anterior expressão de ideias (a expressão “*brainstorming*” que significa produção de ideias é traduzida pelos nossos amigos brasileiros como tempestade de ideias...). Não se trata de ironia...

O último tópico a abordar diz respeito ao importante e crucial papel da actual Direcção da Sociedade Portuguesa de Pediatria pela mão do Presidente que felicito: bolsas de estudo para estágios de internos em instituições no estrangeiro (fundamental e salutar pela possibilidade de novas experiências, e de diferentes vivências favorecendo intercâmbio); e prémios para galardoar estudos de investigação mediante candidaturas. Eu mesmo tive o grato prazer de presidir a um dos júris para análise e selecção. Considero este facto como evento a realçar pela inovação e pelo impacte positivo que terá no futuro se for continuado.

Se anteriormente afirmei: menos gente nova, menos futuro, digo agora: gente nova, mais futuro! Parabéns!

AVALIAÇÃO DA COMPETÊNCIA CLÍNICA NOS CONCURSOS

João M Videira Amaral

Acta Pediátrica Portuguesa 2006; 37:216-217

As reflexões que se seguem como resposta surgem, de facto, numa fase de mudança de várias políticas no nosso país com repercussões nas carreiras médicas (em vias de extinção) e, por consequência, nos critérios de recrutamento de médicos de topo para as instituições. De facto, avaliar e classificar é das tarefas mais difíceis e arriscadas! Algumas questões abordadas no meu artigo poderão ser consideradas polémicas. Ninguém se podendo considerar detentor da verdade absoluta, foi minha intenção, com base na experiência vivida, transmitir uma mensagem pedagógica, no pressuposto de que uma maior exigência na avaliação de pares contribuirá para a melhoria da qualidade da pediatria praticada. (APP 2000;31:283-6)

Debruçar-me-ei sobre as ideias mestras da sua carta, deixando para o fim a mais polémica, mas para mim também a mais importante: as provas clínicas nos concursos para chefe de serviço.

- A questão do acesso ao mais elevado grau da carreira pressupõe que o critério de recrutamento para chefe de serviço (quer por concurso clássico, quer por outro qualquer critério) se deve pautar por um critério de exigência muito mais selectivo do que para o de assistente. Ora, a mim me parece que os modelos (ainda) vigentes são praticamente sobreponíveis, discriminando pouco ou nada entre competências exigidas para o provimento de assistente e de chefe de serviço.

- Concordo perfeitamente com o seu ponto de vista quanto à composição dos júris, com vista à garantia de imparcialidade, sendo lógica a relação numérica dos respectivos membros: 1 da

instituição / 4 exteriores. Aliás, sobre esta questão já dera a minha opinião (APP 2000;31:471-3).

- A discussão dos estudos de investigação publicados ou comunicados seria uma estratégia interessante e inovadora, embora de difícil exequibilidade, a incluir no modelo actual: que trabalhos? quanto tempo necessário? No modelo de entrevista como critério de recrutamento, como é feito noutros países, seria mais aplicável, admitindo maior disponibilidade em tempo para dedicar a cada candidato. Neste caso, poder-se-ia, de facto, aferir de modo mais personalizado a competência na vertente científica.

- Concordo perfeitamente com a necessidade de responsabilização dos candidatos (escolhidos) pelos resultados obtidos; no entanto, nesta fase de transição tal estratégia já estar a ser aplicada no âmbito dos chamados contratos individuais de trabalho.

- Deixo claro que, tal como refiro no artigo, concordo com os parâmetros utilizados no modelo actual (exercício de funções, capacidade para gestão e organização assistencial, actividades de docência e investigação, etc.) embora com critérios de ponderação diferente. No entanto que todos estes parâmetros que fazem parte do actual modelo valorizam o candidato enquanto membro dum *colectivo* (fundamental para apurar, por exemplo, capacidades de liderança clínica e científica); ou seja, o modelo valoriza o desempenho baseado *predominantemente* no *trabalho de grupo*. (BMJ 2003;326:707-10)

O meu ponto de vista é que tal modelo é incompleto porque lhe faltam instrumentos para a componente de avaliação *estritamente individual* de perícia ou de destreza clínica. (BMJ 2003:326: 703-6).

Parafraseando, com a devida vénia, o Prof. Jaime Celestino da Costa (*in* “Um certo conceito de medicina”, Lisboa:Gradiva, 2001), “o candidato é confrontado com documentos e não com doentes, sendo que, com os instrumentos do júri, é avaliado mais o técnico do que o clínico”.

Aliás, a perícia clínica constitui um instrumento indispensável para rendibilizar a liderança no sentido global, à luz dos modernos conceitos de qualidade e gestão em saúde; mantenho que tal défice poderia ser compensado com a realização duma prova clínica, a realizar segundo estratégias diversas.

De acordo com a minha experiência, o modelo mais pragmático a adoptar seria, como complemento da actual prova, mais uma prova de exposição oral (vulgo “*de caras*”, para empregar a gíria antiga) em presença de todos os elementos do júri: a pessoa ou utilizador do serviço assistencial, acompanhado da família (recém-nascido ou criança ou adolescente, saudável ou doente), recrutado da consulta externa de modo aleatório imediatamente antes da realização da prova e em obediência aos princípios éticos (autorização do próprio ou da família, etc.) é confrontado com o candidato. Este último, em tempo real, tirando apenas apontamentos ou memorizando os dados colhidos, procede à anamnese, observação, ao resumo, à formulação de hipóteses de diagnóstico, como resultado do raciocínio que exprime também oralmente. Por fim, o candidato solicita ou não exames complementares de modo fundamentado, com vista ao diagnóstico (definitivo ou não, dependendo dos elementos fornecidos), ao prognóstico e à actuação adequada ao caso. Não se trata, pois, dum relatório, mas duma exposição oral em função dos dados colhidos - tudo numa hora (ou 2 horas se se tratar de duas provas a exigir).

Quando o Dr. António Levy comenta que a idade de 50 anos não é compatível com a realização de provas clínicas, argumentando eventualmente que o candidato já foi avaliado segundo esta modalidade em anteriores concursos, do meu ponto de vista tem razão em parte porque as oportunidades deveriam idealmente ser dadas em idades mais jovens (com ou sem prova clínica).

No entanto, há outras perspectivas que importa analisar: 1) se hoje em dia se fala - não na nossa Ordem dos Médicos, mas noutros países - na necessidade de recertificação, com a qual eu concordo, entendo que tal tarefa da “prova clínica” deverá ser desdramatizada e entendida à luz da filosofia da mesma recertificação e não no sentido pejorativo de sujeitar o candidato a uma “humilhação”; 2) quanto mais idade, mais experiência, mais à vontade e, por consequência, menor dificuldade para demonstrar o desempenho do dia a dia, embora, claro em cenário especial de observação por pares, o júri; 3) admitindo que há candidatos mais jovens, tal modelo de prova seria altamente estimulante para o estudo e prática intensivos que exige, o que constitui um valor acrescentado para quem deseja progredir; 4) por fim, considerando a pontuação obtida pelos candidatos segundo os critérios que constituem o modelo actual (como referi, medindo predominantemente o desempenho baseado no trabalho colectivo), a prova clínica complementar poderia constituir mais um elemento de aferição, designadamente nos casos de candidatos com pontuações muito aproximadas.

Enfim, a resposta algo longa traduz o enorme impacte que para mim teve a carta de grande actualidade do Dr. António Levy, que mais uma vez agradeço.

Muitas mudanças se vislumbram no horizonte num futuro próximo! Fica uma reflexão para os decisores: que as mudanças quanto à avaliação por pares no topo da carreira sejam feitas com menos documentos e papéis, e com mais instrumentos e em ambiente que permitam aferir, para além doutras competências, a competência de destreza clínica, fundamental para uma gestão de qualidade em saúde.

INTERNACIONALIZAÇÃO DA ACTA EM PORTUGUÊS: UMA NOVA PÁGINA.

Luís Pereira da Silva.

Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

Acta Pediátrica Portuguesa 2006;37:XLII [Nota editorial]

Uma comunidade espalhada pelo mundo, com 235 milhões de cidadãos e 71 milhões de crianças com menos de 15 anos, é a constelação constituída pelos povos de expressão oficial portuguesa, unidos por laços culturais e históricos: Angola, Brasil, Cabo Verde, Guiné, Moçambique, Portugal, São Tomé e Príncipe e Timor.

A Acta Pediátrica Portuguesa (APP), órgão da Sociedade Portuguesa de Pediatria, dá mais um passo na sua internacionalização, em português, ao incluir a partir de 2006, Editores Correspondentes de Angola, Brasil e Moçambique. Relativamente a esses países, a APP pretende: atrair a publicação da produção científica pediátrica, veicular os principais eventos e preocupações locais relativamente à saúde materno-infantil e do adolescente e divulgar a APP junto dos seus principais organismos científicos e clínicos.

Palavras-chave: Acta Pediátrica Portuguesa, internacionalização, países de língua oficial portuguesa

MEDICAMENTOS PARA AS CRIANÇAS: UM IMPERATIVO ÉTICO.

Maria do Carmo Vale

Acta Pediátrica Portuguesa

Acta Pediatr Port 2006;37(6):231-5

A autora aborda a problemática dos medicamentos utilizados em pediatria, fora dos termos autorizados pela autoridade regulamentadora nacional, de introdução no mercado.

Nesse sentido fundamenta a necessidade ética e científica de implementação de medidas, já em curso, a nível europeu e nacional de investigação de velhas e novas drogas não só em populações de adultos, mas também de crianças, afim de não as privar do potencial benefício das mesmas e diminuir simultaneamente efeitos adversos e toxicidade.

Palavras chave: pediatria, medicamentos, fora dos termos aprovados de introdução no mercado, autoridade nacional, prescrever.

VULNERABILIDADE DOS SUJEITOS DE PESQUISA: DESAFIOS PARA OS COMITÉS DE ÉTICA

Maria do Carmo Vale - Hospital Materno-Infantil de Dona Estefânia - Lisboa

II Fórum Brasileiro de Bioética

São Paulo, 19 a 22 de Setembro de 2006

Qualquer pessoa doente é vulnerável e o termo significa fragilidade, susceptibilidade, dependência. Contudo, existem grupos de doentes especialmente vulneráveis: Os grupos etários extremos (as crianças, idosos), doentes em coma de qualquer etiologia, em situação de emergência, deficientes mentais ou com perturbações do foro psiquiátrico, perturbações da cognição induzida (sedativos e ou analgésicos), demências, refugiados ou populações em guerra, etc. Como todos os outros, estes doentes necessitam de novas terapêuticas sendo por isso potenciais sujeitos de investigação e a muitos deles falta a cognição necessária (transitória ou permanente) para o exercício da sua autonomia, volição e capacidade de decisão para prestar consentimento informado. Com efeito, o consentimento informado implica várias vertentes, das quais se salientam o doente, a informação e o consentimento propriamente dito, sendo este diferente consoante se trate de procedimento diagnóstico ou terapêutico, ou um protocolo de investigação. O doente, como sujeito do procedimento, tem de possuir capacidades sensoriais, atenção e concentração, memória e cognição que lhe permitam entender o que lhe é proposto, criar uma comunidade (constituída pelo médico e doente), compreender e memorizar a informação prestada e perceber, na essência, a diferença entre procedimentos terapêuticos e investigação. É fundamental que o doente saiba que, ao contrário da terapêutica que visa o seu benefício directo, a investigação tem por objectivo o benefício de terceiros e muito pontualmente o seu benefício directo. A argumentação pró terapêutica experimental fundamenta-se nas expectativas do doente em situação clínica grave, na liberdade individual versus benefício para a sociedade, na hipótese de benefício com igual oportunidade de participação (princípio da beneficência e justiça), e a impossibilidade de consentimento informado prospectivo (acidente vascular cerebral, choque, paragem cardio-respiratória, coma). É na dinâmica da relação clínica que o doente tem a percepção e consciência do seu

estatuto de pessoa doente, memoriza os riscos/benefícios da investigação proposta, pode compreender plenamente os procedimentos de aleatorização e do que é um placebo, toma consciência da liberdade de abandonar o estudo, da justiça /beneficência na distribuição de riscos e benefícios e no duplo papel do médico enquanto investigador. Nos doentes emergentes predomina o princípio da beneficência e o paternalismo, presumindo-se que o doente desejaria ser tratado da melhor forma e de acordo com a “leges artis”. No doente temporariamente incompetente (paragem cardio-respiratória, traumatismo cranio-encefálico, acidente vascular cerebral, choque de qualquer etiologia, sepsis, “Overdose”), são exigíveis os seguintes requisitos:

- Riscos mínimos ou aceitáveis.
- Impossibilidade de ser efectuada noutros grupos de doentes.
- Impossibilidade de obter o CI por parte do sujeito de investigação (apesar de posteriormente, após recobro da consciência, ser obtido o seu acordo ou desacordo, e continuar ou não no projecto).
- Impossibilidade de contactar o representante legal.
- Inexistência de alternativa cientificamente reconhecida.

Por outro lado, para efectuar investigação em doentes graves e em risco de vida, é necessário que estejam reunidas as seguintes condições:

- Tratamento insatisfatório ou inexistente.
- Perspectiva de benefício directo.
- Evidência científica de segurança e eficácia de tratamento promissor.
- Impossibilidade de obter consentimento informado (doença súbita e actuação rápida) por parte do sujeito ou representante legal e respectivo registo no processo clínico.
- Revisão e aprovação pela comissão de ética institucional dos procedimentos de consentimento informado.

A investigação clínica deve ser metodologicamente apropriada, justificada, justa nas suas consequências, visando responder a uma questão científica (**Equipoise ou equipolência**).

As Comissões de Ética devem preocupar-se prioritariamente com a protecção dos sujeitos de investigação, sem correr riscos desnecessários e sem justificação científica, privilegiando a equidade, sem discriminação ou envezamentos. Subscrevemos Jean Benard ao afirmar “O princípio da moralidade médica e cirúrgica consiste em nunca executar no homem uma experiência que possa produzir nele malefício de qualquer espécie, mesmo que o resultado possa ser altamente vantajoso para a ciência, isto é, para a saúde de outros” Acreditamos em Karl Popper ao defender que “ O homem criou novos mundos, mas o mais importante deles é o mundo das exigências morais”

Tal como Edmund Pellegrini saibamos defender que a “A Medicina é a mais humana das ciências e a mais científica das humanidades”

AS CRIANCAS TAMBÉM MORREM...

Maria do Carmo Vale

** Assistente Hospitalar Graduada, Coordenadora do Centro de Desenvolvimento, Presidente da Comissão de Ética do Hospital Dona Estefânia*

“Acolhimento e Estadia da Criança e do Jovem no Hospital” – Instituto de Apoio à Criança - 1ª Edição Março de 2006:69-72.

*Death is that to which, or
in wick, there is birth:*

Once again, exposure to the limit Jean-Luc Nancy/The Experience of Freedom

I. A Morte como conceito filosófico

O que é a morte? Será possível falar da morte?

Qual o seu significado actual nas sociedades contemporâneas?

Acontecimento solitário e determinista na vida humana, perturba a estabilidade de um dado mundo ficcional e desencadeia momentos de ambivalência, ruptura e vulnerabilidade: facto incontornável da vida, suscita angústia, ansiedade, frustração, impotência. A morte é a realidade imanente, à qual se deve e na qual está inscrita a vida, porque tudo o que nasce morre e tudo o que morre nasceu (embora não necessariamente viveu) e a consciência da morte, na condição humana, é inerente à percepção do tempo e espaço porque é neles que a morte acontece. O par categorial vida/morte tem sido exaustivamente tratado na filosofia e literatura mas, paradoxalmente, é abordada não a finitude da vida, mas sim a imanência e transcendência da morte no horizonte temporal do homem, inquietando-o e desassossegando-o o fim da sua existência ou, no homem com vida espiritual, aquietando-o a possibilidade de vida para além da morte. Alguns filósofos afirmam que sem a morte não haveria filosofia. Outros que sem morte não existiria nada: é ela que dá significado à vida. Savater afirma mesmo que "...a experiência da morte não só deixa qualquer um pensativo, como o torna pensador". Filipe Ariès defende a aceitação da morte como facto incontornável e estruturante da vida, essencial à reciprocidade harmoniosa entre a vida e a morte. Montaigne afirma que filosofar é aprender a morrer e Heidegger, ao defini-la como a possibilidade da impossibilidade, escreveu que toda a forma de vida significa existir para a morte, sendo imperativo ponderá-la para atingir a plenitude da vida. Nietzsche, ao negar a moral cristã e defender a fé na razão humana, corporiza o pensamento niilista e afirma que a filosofia deve ajudar a aprender a enfrentar a morte. A filosofia niilista diz como morrer esta morte, a minha morte, sabendo que nada há para além dela. Finalmente a morte como possibilidade ou impossibilidade no fugaz horizonte da temporalidade traduz o nosso surreal sentido de (i)mortalidade, de remota vivência da nossa finitude na morte do Outro e que Lévinas reinterpreta ao afirmar "A morte é a impossibilidade da possibilidade". É difícil pensar a morte, imaginar e aceitar a nossa própria passagem, mas recusá-la é recusar a vida, tal e qual ela é: ter medo da morte é ter medo da vida.

Experiência transmitida pela vivência na morte de Outrem, quanto mais a discutimos, mais a recusamos e idealizamos, num exercício inútil de pretensa aceitação: a relação com a morte ultrapassa a possibilidade de experiência e a experiência da possibilidade.

2. A Morte como Conceito Bio-tecnológico

Por vezes, o conceito de santidade da vida humana associa-se à ideia de que a vida humana é de tal forma valiosa que deve ser preservada a todo o custo, em quaisquer circunstâncias e por tanto tempo quanto possível. A morte gera no ser humano estados de confusão e angústia de antecipação, tornando-se importante reflecti-la, separá-la do imaginário, em suma, desmistificá-la para um estadio evolutivo natural da vida. Até meados do sec. XX, a grande maioria dos problemas decorrentes da actividade clínica era resolvida com base na deontologia profissional, em princípios de inspiração hipocrática e nalgumas virtudes básicas como a compaixão e o desinteresse. O acelerado desenvolvimento bio-tecnológico verificado nas últimas décadas, condicionou poder para controlar muitas funções biológicas, capacitando o

médico para adiar a morte. À medida que a Ciência transferiu para o homem poderes, antes reservados à fatalidade da natureza, no que respeita ao nascer, viver e morrer, o médico tem-se questionado se tem autoridade para os aplicar, capacidade para adequar o seu conhecimento e saber à realidade actual, compatibilizar virtude, liberdade, autonomia, dignidade e beneficência / maleficência. Sendo a Medicina uma profissão / ciência / arte praticada em circunstâncias trágicas, onde todos os homens morrem e a maior parte sofre antes de morrer, o médico é frequentemente confrontado com dilemas e escolhas, em que nem todos os direitos são contemplados, seguramente nem todos os objectivos realizados e onde uma definitiva e bem balanceada hierarquia de valores e direitos não pode ser estabelecida com rigor. A história da morte "natural" é também a da "medicalização da morte" e a da "luta contra a morte", oscilando entre a transcendência e espiritualidade, o (im)ponderável e (in)controlável. Atendendo aos considerandos anteriores, o homem tende, por vezes, a posicionar-se de forma narcísica relativamente à ciência, julgando-se o criador daquilo que descobriu, à beira da imortalidade perseguida desde tempos imemoriais. Contudo, do ponto de vista biológico, (salvo em caso de acidente) a morte raramente acontece sem prevenir e nem sempre é lícito ceder à tentação de impedi-la ou adiá-la. O provérbio médico "curar algumas vezes, aliviar ocasionalmente, confortar sempre" traduz de algum modo esta experiência trágica, para além da moral e transcendência, sem aplauso ou consenso.

3. Sobre A Morte e o Morrer Em Pediatria

Em Pediatria, pelo motivo referido e pelo estatuto de grande investimento afectivo e social da criança nas sociedades contemporâneas, a morte é muitas vezes recusada e sentida de forma inconformista, como um ilogismo da natureza e uma falência técnica de difícil aceitação e consenso. Contudo, a partir do momento em que nasce uma criança, a sua morte é uma condição de possibilidade. Naturalmente, em crianças, a morte é acrescidamente difícil de aceitar pelo ilogismo biológico, pela inversão do curso natural da vida em que devem ser os mais novos a assistir à morte dos mais velhos. É essa a razão pela qual é precisamente na área da Pediatria que existe risco acrescido de excessivo investimento terapêutico, porque sendo a criança mais vulnerável e sem experiência de vida, reúne as características susceptíveis de levar à recusa da morte que neste contexto se afigura inaceitável, cruel e trágica.

Daí os dilemas, incertezas e angústias vividos pelos profissionais de saúde nas unidades de cuidados de saúde que lidam diariamente com a criança portadora de doença crónica ou doença aguda grave. A comunicação entre o médico e a família da criança relativamente ao diagnóstico e prognóstico da patologia em causa é fulcral para o cumprimento das regras deontológicas inerentes à relação médico-doente e pode amenizar, por um lado, a tragédia de um diagnóstico de prognóstico reservado e, por outro, reforçar a relação fiduciária médico-família-doente que constitui uma mais valia na aliança terapêutica, ou seja, a "libido curandi" a estabelecer entre os interessados.

Aliviar ocasionalmente, confortar sempre, e sobretudo informar as famílias e acompanhar as crianças com patologia irreversível (compromisso de estar, de escutar, de atender, de ajudar, de lealdade), é a missão prioritária de **médicos e enfermeiros** que tem de ultrapassar as próprias fragilidades e preconceitos em relação à finitude e morte, por forma a permanecerem firmes e solidários ao lado da criança no momento mais solitário da sua vida - a morte. Compreende-se que neste difícil encontro com Outrem, na deliberada ajuda a quem sofre, na luta contra a doença na intimidade do triângulo hipocrático - médico, doente e doença - a morte represente a falência profissional a evitar a todo o custo (por vezes apenas para não acontecer

conosco, no nosso turno, na nossa vela, na nossa presença... para não vivermos a nossa própria morte na morte do Outro, a frustração, a sensação de derrota e de não ter feito a diferença...).

A decisão de não intervir do ponto de vista terapêutico constitui, ela própria, uma forma de tratamento, que visa evitar o sofrimento inútil ou o prolongamento de vida à custa de uma relação custos-benefícios desequilibrada e excessivamente pesada para o doente, família e sociedade. Contudo, é imperativo ponderar a calibração entre acção e omissão: as duas implicam conhecimento, sabedoria e responsabilidade profissional ético-deontológica. A tecnologia não é a panaceia infalível para a doença grave e muito menos em fase terminal: o homem e mais paradoxalmente a criança (em fase inicial de vida, verdadeiro projecto de vida e de continuidade do homem) são seres finitos, quer o aceitemos ou não. O homem tem de curvar-se à sua vulnerabilidade, perante a inexorabilidade da natureza, mesmo quando ela surge em idades precoces, interiorizando que por mais conhecimentos e avanços tecnológicos por si conseguidos, a condição humana jamais se dobrará à sua sagacidade. Assim, urge criar unidades de cuidados paliativos para crianças e jovens, em que seja prioritário ajudar a passagem de doentes em fase terminal, sem negligenciar a assistência médica, de enfermagem e o conforto físico e espiritual. Não possuindo o nosso país um sistema de cuidados paliativos, os hospitais têm, por enquanto e na maior parte dos casos, de desempenhar mais essa difícil tarefa, a não atribuir às Unidades de Cuidados Intensivos. Isto porque, sendo unidades com tecnologia sofisticada, as mães, cujos filhos morrem nos hospitais e, sobretudo nas unidades de cuidados intensivos, não podem abraçá-los (por causa dos soros, monitores, catéteres, sondas e toda a parafernália de tecnologia que impede o contacto físico e o conforto do regaço materno), conformando-se a embalá-los no berço do seu olhar. A criança, essa, não conseguindo visualizar o rosto parental (escondido atrás da máscara), privada da carícia (pelo risco de infecção), isolada e prisioneira do sofrimento, olha-nos com angústia e incredulidade. É necessário compreender esta forma de olhar consumido nos regaços vazios e no desespero da espera que paira entre a vida e a morte e convidá-lo à confiança e extroversão. Para que a incredulidade e revolta dêem lugar à aceitação do irremediável e para que a angústia se atenuem com a disponibilidade dos profissionais de saúde para ouvir e confortar. Não se dignifica a morte sem se elevar a vida e não se está na Medicina para abandonar os doentes e, por isso, estes devem morrer no local onde estejam reunidos os melhores recursos humanos e técnicos, o que não significa necessariamente a transferência para sofisticadas unidades de cuidados intensivos. Nos casos terminais, a morte da criança deveria desejavelmente ocorrer no domicílio, difícil de implementar na prática, ou no conforto da enfermaria onde melhor conhece enfermeiros, médicos ou outros prestadores de cuidados, com os quais estabeleceu anteriormente uma relação de empatia e confiança. Para isso, é necessário pugnar por condições de privacidade e conforto nas enfermarias hospitalares, bem como por recursos humanos disponíveis e preparados para assistir estes doentes e famílias em tão difícil momento. Por outro lado, os profissionais de saúde, médicos e enfermeiros devem aceitar a morte como uma experiência íntima, inultrapassável e transcendente que lhes cumpre, nalguns casos, assistir, amenizando a dor e sofrimento. Existe uma boa morte? Responda quem souber.

Mas haverá certamente lugar para famílias abnegadas e afectivamente coesas que desejem acompanhar os entes queridos, apoiados por profissionais motivados, competentes e preparados para ajudarem os doentes a "viverem e passarem" a sua morte. Será certamente mais serena a morte de uma criança no seio da família e de tudo o que particularmente amou, relembrando momentos felizes e marcantes da vida, expressando afectos por todos quantos a

amaram e ajudaram a crescer, num fluir de sentimentos e emoções partilhadas. Para os pais, a morte de um filho será sempre uma ferida que jamais cicatrizará, mas os momentos finais recordados na intimidade dos afectos permanecerão na memória, confortantes e apaziguadores. Assim saiba a sociedade corresponder aos imperativos de uma rede assistencial de cuidados continuados de saúde e de cuidados paliativos, concretizando este legítimo direito da criança, jovem e famílias.

Bibliografia:

- Ducluzeau, F. (1998), « Le droit à Mourir dans la Dignité » in La Mort dans tous ses Etats, Paris, Editions Dervy, 69-104.
- Vale, M.C. (2001), "A Morte em Pediatria" in A Ética em Pediatria. Reflexões sobre Autonomia. Dissertação para o Mestrado em Bioética, • Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.
- Cassell, EJ. (1991), "Treating the Disease, The Body or The Patient" in The Nature of Suffering, Oxford, Oxford University Press, I 15-137.
- Cassell, EJ. (1991), "The Nature of Suffering" in The Nature of Suffering, Oxford, Oxford University Press, 30-47.
- Bronden, E., Death. A. (2000) "Preface" in The Limits of Death. Manchester, Manchester University Press, Xv-xxiv.
- Critchley, S. (2000), "To Die Laughing" in The Limits of Death. Manchester, Manchester University Press, 1-21.
- Richman, K.A. (2004), "Talking to Patients. Training Physicians" in Ethics and Metaphysics of Medicine: Reflections on Ethics and Medicine,' Cambridge, The MIT Press, 157-180.
- Boff, L.(2002), "Natureza do Cuidado" in Saber Cuidar, Petropolis, Editora Vozes, 89-106.
- The BMA's Handbook of Ethics and Law. Medical Ethics Today. London 2004.
- BMJ Publishing Group; 351-84. • Vale, MC. (2000) Etica e Mortalidade in Acta
Pediátrica Portuguesa, 31 (2):97-99.
- Almeida, F NAS. (2004), "A Morte" in Etica em Pediatria: Uma Nova Dinamica num Relacionamento Vital'. Tese de Doutoramento da Faculdade de Medicina do Porto, Porto. , MEDSA - Edicoes e Divulgacoes Cientificas, Lda, 89-91.

ALEITAMENTO MATERNO E ÉTICA

Maria do Carmo Vale

Semana de promoção do aleitamento materno Direcção Geral de Saúde.

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, Agosto de 2006

Acta Pediátrica Portuguesa

Acta Pediatr Port 2006:37(5);210-3

A autora aborda o tema do aleitamento materno numa perspectiva diferente da habitual e discute as vantagens da sua prática na perspectiva filosófica, ética e epistemológica. Nesse enquadramento, descreve a evolução histórica no contexto do exercício da medicina e pediatria e as várias vertentes da sua implementação na perspectiva médica, assistencial, social e de coesão psico-afectiva na família.

RELAÇÃO CLÍNICA E VULNERABILIDADE

Maria Carmo Vale

VI Mestrado em Bioética

Centro de Bioética - Faculdade de Medicina

Hospital de Santa Maria

Lisboa, 3 de Junho de 2006

A relação clínica pode definir-se como uma comunidade entre duas pessoas em que uma sofre e procura auxílio e a outra se predispõe a ajudar. Caracteriza-se pelo desequilíbrio e pela assimetria de conhecimentos e saberes e idealmente deve ser amistosa, criativa, flexível, fiduciária, altruísta, desinteressada e de respeito mútuo. Visa, na essência, criar estratégias para a solução de problemas e deve ter em conta o potencial individual, ambiente social, educativo e

familiar, experiência de vida, capacidade de auto motivação e de enfrentar situações inesperadas e desagradáveis. É o encontro entre a medicina (como ciência) e o homem (médico e doente), é a partilha de receios, dúvidas e angústias, corporizando a condição humana no seu caminho em direcção à incerteza, na procura de mais e mais vida.

BIOÉTICA E VULNERABILIDADE

Maria Carmo Vale

V Curso de Formação para Membros de Comissões de Ética

Centro de Bioética – Faculdade de Medicina

Hospital de Santa Maria

Lisboa, 27 de Outubro de 2006

Com a progressiva invasão da Medicina pela Técnica temos assistido a uma (Des) virtuação da clínica, da relação clínica, do contexto cultural, social e ambiental. É evidente o desvio da atenção do médico para a doença em detrimento do doente, a progressiva hegemonização da medicina mecanicista que se concentra em partes cada vez menores do corpo humano e o interpreta, estuda e trata cada vez mais parcialmente. Como consequência assistimos à (des) humanização e à prática utilitarista do exercício da medicina, à mercantilização do acto médico. A “Industrialização” da Medicina, o acto médico como forma de preservar, melhorar ou restabelecer a saúde, o acesso ao medicamento como uma qualquer tecnologia, modificam as sociedades, condicionam as estratégias das grandes companhias farmacêuticas, secundarizam a iatrogenia da medicina, do medicamento e do fármaco. Sobretudo vulnerabilizam médicos, doentes e populações. Urge pois, em tempo de mudança, repensar e reinventar o exercício da medicina, compatibilizando ética, técnica e medicina ao serviço dos mais vulneráveis.

SERVIÇO 1 (PEDIATRIA)

DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

SALA 1 - PEDIATRIA GERAL

“APENAS” UM CASO DE IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA GRAVE?

Emal Leal⁽¹⁾, Teresa Lourenço⁽²⁾, Luís Ribeiro da Silva⁽¹⁾, João Conde Blanco⁽¹⁾, Gonçalo Cordeiro Ferreira⁽¹⁾

⁽¹⁾ Serviço 1 de Pediatria, ⁽²⁾ Serviço de Genética, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria

Aveiro, Outubro de 2006 (Poster)

INTRODUÇÃO: A Imunodeficiência Combinada Grave é a mais grave das Imunodeficiências Primárias. Caracteriza-se por alterações da produção e funcionamento dos linfócitos T e B. Se não for diagnosticada e corrigida precocemente conduz à morte antes do segundo ano de vida, na sequência de infecções oportunistas.

CASO CLÍNICO: Lactente do sexo masculino, 4 ½ meses de idade, com síndrome polimalformativa, infecções graves de repetição, má progressão ponderal e diarreia recorrente. Ao exame físico: má nutrição, alopecia, assimetria crânio-facial, pele descamativa, fenda labial e palatina, coloboma coriorretiniano, otite serosa crónica bilateral, sopro cardíaco e linfadenopatias inguinais bilaterais.

DISCUSSÃO: Colocadas as hipóteses diagnósticas de Síndrome de DiGeorge *versus* associação CHARGE. Laboratorialmente: linfopenia com ausência de crescimento linfocitário com mitogénios, eosinofilia, IgE aumentada, hipocalcémia, hipofosfatémia com taxa de reabsorção tubular aumentada, hormona paratiroideia normal e 1,25 vitamina D aumentada. Exames de imagem: timo hipoplásico e aumento da densidade perióstica dos ossos longos e do crânio. O cariótipo é 46 xy, com FISH para cromossoma 22 negativo (*locus* principal do Síndrome DiGeorge). A imunofenotipagem linfocitária revela padrão T- B- NK+, aumento dos linfócitos T CD4- CD8-, diminuição da expressão de CD38 nas células T e presença de componentes monoclonais séricos, sugestivas de Imunodeficiência Combinada Grave. Aos 7 meses, na sequência de sépsis ocorre o óbito. Fica por esclarecer a hipofosfatémia mantida e resistente à terapêutica. À data, não há diagnóstico molecular ou genético definitivo para este caso. Estão em curso estudos genéticos para os cromossomas 8 (associação CHARGE) e 10 (*locus* para Síndrome DiGeorge e um dos genes da Imunodeficiência Combinada Grave). Possibilidade de realização de estudos moleculares (RAG1 e RAG 2, ARTEMIS) para caracterização da Imunodeficiência.

CONCLUSÃO: Perante o caso apresentado, colocam-se as questões: 1) realizar estudos moleculares após o óbito: sim ou não?; 2) várias doenças em simultâneo ou uma nova associação?

CHARGE - DA ASSOCIAÇÃO À SÍNDROME...

Júlia Galhardo*, Cristina Henriques*, António Bessa Almeida*, Oscar Ortet*, Teresa Kay**,
Gonçalo Cordeiro Ferreira*

*Serviço de Pediatria 1**Serviço de Genética - Hospital de Dona Estefânia – Lisboa

Mental Retardation: from Clinic to Gene and Back

Braga, Julho de 2006 (Poster).

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster).

Aveiro, Outubro de 2006

Introdução. A expressão CHARGE é o acrónimo de um conjunto não casual e bem estabelecido de malformações congénitas, com uma incidência mundial de um em cada 9-10.000 nascimentos. Os critérios *major* implicados incluem: coloboma (80-90%), alterações cardíacas (60-85%), atresia das coanas (55-85%), atraso de crescimento (70-85%) e de desenvolvimento ($\geq 60\%$), anomalias genitais (70% rapazes, 30% raparigas) e alterações do ouvido com/sem surdez ($\geq 85\%$). O diagnóstico implica a presença de pelo menos quatro destas características, sendo obrigatórios o coloboma e/ou a atresia das coanas. Na sua génese encontra-se uma paragem da diferenciação embrionária no segundo mês de gestação, a qual afecta especialmente as estruturas da linha média. Se até há bem pouco tempo a origem desta associação de malformações permanecia desconhecida, em 2005 mutações identificadas no gene CHD7 (*chromodomain helicase DNA-binding protein*) do cromossoma 8q12.1 foram reconhecidas como principal factor etiológico.

Caso Clínico. Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 23 meses, sexo feminino, com hidrâmnios detectado no 2º trimestre gestacional. Impossibilidade de progressão da sonda naso-gástrica e marcada dificuldade respiratória com necessidade de reanimação e ventilação assistida logo após o nascimento. Principais alterações morfofuncionais: atresia das coanas e esófago, descoordenação sucção-deglutição e pavilhões auriculares anómalos. Sem coloboma, fenda palatina, lábio leporino ou dismorfias dos genitais externos. Em estudos posteriores: hipoplasia pigmentar da coróide, comunicação interventricular com arco aórtico direito, aritneideo-traqueomalácea grave, fístula bronco-esofágica, ausência de ovários e hipoacusia bilateral. Franco atraso estatura-ponderal e psicomotor. Abordagem terapêutica: correcção cirúrgica das alterações respiratórias e digestivas, antibioterapia dirigida, nutrição hipercalórica (entérica e/ou parentérica) com suplementos minerais e vitamínicos, prótese auditiva, terapia da fala e estimulação motora global. Estudos genéticos: 46, XX. *ish* 22q11.2 (D22S75x2). Aguarda *microarray* para detecção de mutações no gene CHD7.

Discussão e Conclusão. A atresia das coanas, não sendo uma entidade comum, encontra-se frequentemente relacionada com outras malformações *major* e/ou *minor*, pelo que a síndrome de CHARGE deverá ser sempre considerada. A abordagem a curto e longo-prazo envolve necessariamente uma equipa multidisciplinar que inclua, além do pediatra, cirurgiões, otorrinolaringologistas, oftalmologistas, cardiologistas, gastroenterologistas, neurologistas, fisiatras e geneticistas. A sobrevida é especialmente baixa na presença de malformações cardíacas cianóticas, atresia bilateral das coanas ou fístula traqueo-esofágica. Contudo, a mortalidade relaciona-se essencialmente com a descoordenação faríngea e laríngea subjacente, da qual resultam episódios reiterados de aspiração, com múltiplas infecções respiratórias intercorrentes e estadias hospitalares prolongadas. A descoberta de mutações genéticas específicas possibilita actualmente uma maior precisão diagnóstica e o aconselhamento familiar.

Agradecimentos. Joris A. Veltman – Department of Human Genetics, Nijmegen Center for Molecular Life Sciences, Radboud University Nijmegen Medical Center. Nijmegen, Netherlands

EMPIEMA PLEURAL POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES* – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Júlia Galhardo*, Margarida P. Ramos*, António Marques**

*Serviço 1 de Pediatria **Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Hospital Dona Estefânia – Lisboa

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster)

Aveiro, Outubro de 2006

Introdução: A infecção por *Streptococcus* do grupo A (SGA) é responsável por várias manifestações clínicas, entre a amigdalite e situações graves (fasciíte necrosante e síndrome do choque tóxico). A susceptibilidade imunogenética individual e a presença de superantígenos estreptocócicos promovem a libertação de citocinas inflamatórias com papel central na doença invasiva. O *Streptococcus pyogenes* (SP), sendo um agente relativamente raro de pneumonia adquirida na comunidade, está associado a empiema pleural rapidamente progressivo em cerca de um terço dos casos.

Objectivo: Apresentar um caso clínico de pneumonia a um agente raramente adquirido na comunidade.

Caso Clínico: Criança de 3 anos, sexo feminino, com contexto epidemiológico de escarlatina. A pesquisa rápida de antígenos (PRA) de SGA, realizada no Serviço de Urgência foi negativa. Por insuficiência respiratória aguda, secundária a pneumonia com derrame pleural extenso, foi internada na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos sendo transferida para o Serviço 1, após estabilidade clínica. A abordagem terapêutica assentou na antibioterapia empírica (cefotaxima e vancomicina) e no desbridamento e descorticação pleural. Após isolamento cultural de SP, suspendeu a antibioterapia em curso iniciando penicilina G cristalina e clindamicina. Observou-se melhoria clínica, analítica e imagiológica, com posterior alta para o ambulatório.

Discussão: Apesar da sua elevada especificidade (95 a 98%), a PRA de SGA apresenta uma sensibilidade aquém do desejável (70 a 90%) e depende, não só da dimensão do inóculo, mas também da técnica de colheita e da interpretação individual. Quando negativo requer confirmação cultural, atrasando subsequentemente a identificação do agente e a instituição de antibioterapia dirigida. De acordo com o Estudo Viriato, em Portugal, não foram descritas resistências do SP à penicilina, o que aliado à segurança, espectro estreito e baixo custo fazem deste fármaco o antibiótico de eleição. Contudo, a sua acção está dependente da taxa de replicação bacteriana, que é frequentemente baixa na doença invasiva. Esta lacuna é colmatada pela adição da clindamicina que, não tendo um efeito sinérgico, é independente da taxa de replicação, apresenta boa penetração tecidual e suprime a expressão da proteína M e de exotoxinas pirogénicas.

Conclusão: A pneumonia por SGA constitui uma situação invasiva grave. É necessária precisão diagnóstica para que seja instituída antibioterapia adequada precocemente, evitando sequelas decorrentes do processo supurativo e possíveis complicações autoimunes futuras.

HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA'S RESIDENTS' CONSULTATION THE FIRST CONTACT WITH AMBULATORY PEDIATRICS

Júlia Galhardo, Ema Leal, Cristina Henriques, António Bessa Almeida, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Pediatrics Department, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

17º Congresso da Sociedade Europeia de Pediatria Ambulatória e 9ª Reunião da Secção de Pediatria Ambulatória da SPP (Poster).

Coimbra, Setembro de 2006

The Hospital Dona Estefânia is the largest Portuguese hospital specialized exclusively in child and maternal health. It is a tertiary referral unit for children of the southern and central Portugal, Azores and Madeira.

The Pediatrics Residents' Consultation started in 2004 to promote the Residents' early contact with the Pediatrics Outpatient Department. Each resident has a two-hour weekly consultation period since the 2nd term of the 1st year of residency. During this time, with a senior's support, he assists children referred to hospital consultation.

The patients' distribution to the Residents' Consultation is done in order to maximize the learning potential of several diseases.

AIM: To characterize the first semester of the Pediatrics first-year Residents' Consultation.

METHODS: Descriptive study based on the clinical records of the patients assisted between February 1st and August 31st, 2006. Variables evaluated: number of patients, number of consultations, gender, age, means and motives of referral, primary diagnosis, number of discharged patients and referral after discharge.

RESULTS: In the given time period, 90 children were assisted in the Residents' Consultation in a total of 167 appointments. 53.3% of the patients were female. The majority of children were aged between 12 and 24 months (n=23) and only 6 were under 3 months old. In 43.3% of cases, the child was referred from the assisting general practitioner, 27.7% from the ward, and 26.6% from the emergency department. Urinary tract infection was the most frequent reason for consultation (22.2%), followed by failure to thrive (8.8%). 26.6% of patients were discharged after an average of 2 appointments, almost all referred back to their assisting physician (95.8%).

CONCLUSION: The Residents' Consultation promotes the contact between Pediatrics residents and Ambulatory Pediatrics from the very beginning of their formation. Several valuable skills are therefore practised from early on, such as familiarization with clinical situations more frequent in this setting as well as the approach to the ambulatory patient and the management of appointment timing. The number of children assisted and the variety of diseases they present reflect the various means of referral to this Consultation. This stimulates the acquisition of a methodical approach to problems, learning skills and independence necessary to Pediatrics residents.

UNIDADE DE DOENÇAS INFECTO-CONTAGIOSAS

TUBERCULOSIS PREVALENCE IN CHILDREN AT HIGH-RISK FROM LISBON.

Sónia Pimentel^{1,2}, Laura Teixeira², Luís Varandas¹, Amélia Pimpão²

Hospital de Dona Estefânia, Centro de Saúde do Lumiar, Lisboa

17th Congress of the European Society for Ambulatory Pediatrics

September 29-30, 2006

Context: Tuberculosis infection and disease prevalence rates have declined in Portugal. Nevertheless HIV/AIDS pandemic, intravenous drug abuse, crowded and poor living conditions can potentially reverse this. Testing asymptomatic children for tuberculosis (specially those in contact with high-risk adults) is crucial since tuberculosis in children results from recent high risk of transmission in the community.

Objectives: To determine tuberculosis latent infection and disease prevalence in a pediatric population in contact with high-risk adults. To determine the prevalence of risk factors and their effectivity as predictors of infection/disease. To administer prophylaxis/treatment and to investigate possible sources of infection.

Setting: Leisure activity centre for children and youngsters in Ameixoeira - Lumiar, Lisbon.

Individuals: Convenient sample of children attending the institution in the screening period (April-May 2005).

Methods: Transverse descriptive study. A risk assessment questionnaire on risk factors for tuberculosis was used and a tuberculin skin test was administered by the Mantoux method. The result was read 72 hours later. Laboratory and imagiologic tests were done to all positive cases (>15 mm diameter of induration). Prophylaxis/treatment was administered. Their contacts were investigated.

Results: One hundred children (54 families) were studied. Forty-four children had at least one positive risk factor. Two children had a positive tuberculin skin test but none developed disease. Screening of contacts was negative. The prevalence of infection in the studied population was 1-2/100. The questionnaire applied had a positive predictive value of 2,2% and negative predictive value of 98% for detecting tuberculosis infection.

Conclusion: Prevalence of infection was high in the studied population. Active screening of high-risk populations for tuberculosis should be done regularly. The applied questionnaire did not predict infection/disease accurately in this high-risk population.

Keywords: tuberculosis, children, tuberculin skin test, Mantoux test, screening, effectivity.

NECRÓLISE EPIDÉRMICA TÓXICA

Cristina Henriques, Júlia Galhardo, Ana Leça

Unidade de Infeciologia, Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster)

Aveiro, Outubro de 2006

Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo feminino, cinco anos de idade, internada no Hospital D. Estefânia por encefalopatia hipóxico-isquémica resultante de intoxicação por monóxido carbono. Por apresentar crises convulsivas, foi medicada com carbamazepina e

aproximadamente uma semana depois, surgiu febre alta sem foco aparente. No segundo dia de febre, aparecimento de conjuntivite bilateral e lesões máculo-papulares no dorso das mãos e pavilhões auriculares. Em 24h estas lesões evoluíram para flictenas com franco sinal de Nikolsky, progredindo para o destacamento da quase totalidade da pele. Apresentava ainda lesões aftosas oro-labiais e genitais. Foi suspensa toda a terapêutica em curso e a criança estabilizada do ponto de vista hemodinâmico, infeccioso e analgésico, salientando-se a importância dos cuidados oculares. Foi medicada com imunoglobulina, prednisolona, antibioterapia sistémica, diazepam, clonazepam e cloranfenicol oftálmico, assistindo-se a boa evolução clínica. Efectuada biópsia cutânea que confirmou o diagnóstico de necrólise epidérmica tóxica, admitindo-se reacção adversa à carbamazepina.

A necrólise epidérmica tóxica, ou Síndrome de Lyell, caracteriza-se pela necrose de toda a espessura da epiderme em >30% da área corporal, tipicamente associado ao atingimento de mucosas. É uma entidade clínica rara, frequentemente induzida por fármacos sendo a reacção adversa medicamentosa cutânea de maior gravidade com mortalidade até 40%. Nos sobreviventes, as sequelas são graves sobretudo quando há envolvimento ocular.

Palavras-chave: necrólise epidérmica tóxica/Síndrome de Lyell, reacções adversas medicamentosas, carbamazepina

Agradecimento à Dra. Teresa Fiadeiro – Serviço de Dermatologia, Hospital do Desterro

EPSTEIN-BARR VIRUS ASSOCIATED HEMOPHAGOCYtic LYMPHOHISTIOCYTOSIS - REPORT OF 3 CASES

Raquel Miranda Ferreira¹, Paula M Kjøllerstrom¹, João C Baldaia², Ana M Leça², M^a Carmo Pinto³, Gonçalo Cordeiro Ferreira¹,

¹Department of Pediatrics 1, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ²Infectious Diseases Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ³Adolescent Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

24^a Reunião Internacional da ESPID

Basel, Suíça, 2-6 de Maio de 2006

Background and Aims: Epstein-Barr virus (EBV) infection is usually associated with infectious mononucleosis, but it can cause a wide range of other diseases or complications such as hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH). HLH is an unusual syndrome characterized by persistent fever, hepatosplenomegaly and cytopenia, with hemophagocytosis in bone marrow and other tissues. The purpose of this report is to present our experience of an unusual high rate of HLH-EBV in 2005 in our unit.

Methods: We reviewed the clinical charts of patients admitted to our unit with EBV infection (N=7): three (43%) presented a complicated course with clinical and biological criteria compatible with HLH (one 6-year old boy and two girls, ages 6 and 16)

Results: The admission diagnosis in all of them was infectious mononucleosis. They all presented persistent high fever, hepatosplenomegaly and progressive increase of aminotransferases, accompanied by pancytopenia (initially trombocytopenia). One had neurological complications (cerebral oedema). The diagnosis was made by the conjugation of clinic and biological criteria and hemophagocytosis in bone marrow. The diagnosis of EBV

infection was achieved by detection of EBV using polymerase chain reaction (PCR) in serum and/or bone marrow; serology for acute disease was negative. They were treated according to HLH-2004 treatment protocol; two of them needed intensive care support.

Conclusions: The clinical presentation of HLH-EBV is variable and this syndrome is often underdiagnosed. The mortality rate is high but potentially life-saving therapy is available, so it is important to diagnose these conditions promptly. The unusual high incidence of this pathology in our unit in 2005 makes us wonder if this is just a coincidence or is it due to increased aggressiveness of the agent.

GASTRENTERITES BACTERIANAS - ESTUDO RETROSPECTIVO DE 3 ANOS (2003 – 2005)

João Farela Neves, Ana Leça, Luís Varandas, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Unidade de Infeciologia - Hospital Dona Estefânia

Jornadas de Pediatria em Aveiro Congresso de SPP

Aveiro - 20 Outubro 2006

A gastroenterite aguda (GEA) condiciona uma morbidade importante nos países desenvolvidos. A GEA viral é mais prevalente, não sendo o diagnóstico etiológico, na maioria das vezes, fundamental para a orientação do doente. No entanto, o conhecimento dos padrões de comportamento da gastroenterite bacteriana e não bacteriana poderá orientar a decisão terapêutica nos raros casos em que a antibioterapia está indicada, bem como como a actuação a nível comunitário.

Objectivos:

- Avaliar o impacto da GEA em geral na Unidade de Infeciologia e a incidência da GEA bacteriana em particular.
- Comparar as características epidemiológicas, clínicas e laboratoriais da GEA bacteriana e não bacteriana.

Material e métodos

Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças internadas por GEA na Unidade de Infeciologia do HDE de 1 de Janeiro de 2003 a 31 de Dezembro de 2005. A análise estatística foi efectuada com o programa SPSS 11.0 para Windows.

Resultados:

No período do estudo foram internadas 285 crianças com GEA (26,9% dos internamentos) sendo a causa mais comum de internamento na Unidade de Infeciologia. A etiologia bacteriana foi confirmada por coprocultura em 37,8% (108) dos casos, tendo sido *Salmonella enteritidis* o agente mais frequentemente isolado. Os meses com maior número de internamentos foram Janeiro (13,3%) e Fevereiro (13,7%), sendo a GEA bacteriana mais frequente no Verão. A mediana da idade foi de 4 anos, sendo de 6 anos na GEA bacteriana e 2,0 anos na GEA não bacteriana ($p < 0,01$). Houve contexto epidemiológico em 29,8% dos casos (44,4% das bacterianas). A diarreia com sangue (25% vs 7%) e as manifestações extraintestinais (11,1% vs 6,2%) foram mais prevalentes na GEA bacteriana. Analiticamente, observaram-se diferenças na prevalência de neutrofilia relativa (77,3 vs 66,3%, $p < 0,01$) e nos valores de Proteína C Reactiva (10,7 mg/dL vs 2,7, $p < 0,01$) quando comparadas GEA

bacteriana e não bacteriana. Apenas 9 crianças (8%) fizeram antibioterapia. A mediana de duração do internamento foi de 3 dias (4,7 dias na bacteriana).

Conclusões: A GEA é a causa mais comum de internamento na Unidade de Infeciologia, sendo 38% de etiologia bacteriana. A GEA bacteriana predomina no Verão, com maior frequência de contexto epidemiológico e condiciona maior tempo de internamento. O agente bacteriano mais frequente é *Salmonella enteritidis*, que é de Notificação Obrigatória (DDO). A existência de medidas eficazes de Saúde Pública e Comunitária tendentes a diminuir as fontes de infecção, teriam decerto um papel importante na redução dos internamentos por GEA. A distinção do comportamento clínico e laboratorial da GEA bacteriana e não bacteriana poderá permitir otimizar as atitudes perante as crianças com esta patologia.

ADMISSIONS DUE TO VARICELLA - NINETEEN YEAR EVOLUTION

Ana Leça, Catarina Gouveia João Farela Neves

Unit of Pediatric Infeciology - Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

ESPID Basileia, Maio 2006

Background:

Varicella-zoster virus infection isn't a notifiable disease in Portugal. The 2001-2002 National Serologic Inquiry stated that the infection occurs predominantly in childhood: 41,3% of children aged 2-3, 80% of 6-7 year old and 94,2% of those aged 15-19. There is no national data available on complications of the disease.

Aims and methods:

To analyse admissions due to varicella in the last nineteen years comparing the period between 1987 and 1996 and between 1997 and 2005. The goals are to understand the evolution of the number of hospitalizations, type and severity of complications and its relations with host factors and the therapy.

Results and conclusions:

From 1987 to 1996 admissions due to varicella represented 4% (351 cases) of the total admissions in the Unit and 7% (313 cases) from 1997 to 2005. The majority of the admissions occurred in children younger than four years old with no risk factor. Skin and soft tissue infections were the most prevalent complications and were more frequent and severe in the second period analysed (1997-2005). The first case of necrotizing fasciitis occurred at 1997.

The incidence of complications in patients with risk factors was low. Six newborns were hospitalized from 1987 to 1996 and nine from 1997 to 2003.

In Portugal, varicella vaccine was commercialized in 2005 and there are no recommendations on its universal application. In spite of being considered a benign disease, varicella has a significant impact on public health, at the community and at the hospital, with lots of dramatic cases.

Redefinition of preventive strategies must be a goal for most of the European countries.

EPSTEIN-BARR VIRUS MENINGOENCEPHALITIS

João Farela Neves, Paula Kjollerstrom, Ana Leça, João Baldaia

Unidade de Infeciologia - Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

ESPID Basileia, Maio 2006

Background: Complications of Epstein Barr Virus (EBV) infection are diverse and, in 1-7% of the cases, include neurologic manifestations such as meningitis, meningoencephalitis, polyneuropathy or polyradiculitis. Although the neurologic complications of EBV have been known for over than seventy years, this etiologic agent may be overlooked when the neurologic symptoms are the first manifestation of primary EBV disease.

Aims and methods: To report the case of a previously healthy six year old girl who presented to the emergency room (ER) after a tonic-clonic seizure with low grade fever. She was confused, had an aggressive behaviour and signs of meningeal inflammation. No other changes in her physical examination were found. She had three generalized seizures in the ER. Her blood tests, electroencephalogram and brain TC were normal. The lumbar puncture showed a limpid cerebrospinal fluid (CSF) with 67 mg/dL glucose; 37,8 mg/dL protein, 2 lymphocytes, negative Gram stain and bacterial Ag. She started therapy with ceftriaxone and acyclovir. Blood and CSF cultures were negative as was the PCR for herpes simplex and enterovirus. On the fourth day she developed hepatosplenomegaly and pharyngitis. Laboratory values were as follows: 27650 leucocytes with 70% lymphocytes (20 % of atypical lymphocytes). Serology for EBV showed recent infection and CSF polimerase chain reaction (PCR) for EBV was positive.

The clinical evolution was good and she had no detected sequels.

Results and conclusions: The use of molecular techniques such as PCR has improved the diagnosis of infections of the central nervous system and EBV infection may be more frequent than previously thought.

VACCINATION RATES IN LISBON, PORTUGAL

João Farela Neves, M. Oliveira, MC Gomes, Ana Leça

Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

ESPID Basileia, Maio 2006

Background:

In Portugal, vaccines in the National Program of Vaccination (PNV) are given universally and freely to every citizen. Despite its success, with high coverage rates, there may still remain socio-demographic asymmetries, thus fostering the continuation of restricted groups of individuals that hold a level of protection lower than desirable.

Aims: To assess vaccination rates of inpatients, for a period of a year, in a ward of Hospital Dona Estefânia, a third level pediatric hospital in Lisbon, Portugal. We aim to observe hindrance to the PNV administration, either directly related to health services availability or to the socio-demographic characteristics of the population. We also intend to evaluate the population adherence to vaccines not included in the PNV at the time of this study.

Methods: A cross-sectional study was conducted from January to December 2004, consisting of a written questionnaire to the socio-demographic characteristics of parents and a survey of records in the children's vaccination booklet.

Results and conclusions: In the 324 questionnaires examined, 90% of the children had their vaccination schedule updated according to PNV. Risk factors associated with non adherence to vaccination were being black, gipsy or having parents with less than the ninth grade. Concerning extra PNV vaccines, conjugate *Neisseria meningitidis* C vaccine was administered to 30% and pneumococcal heptavalent conjugated vaccine to 23% of the children. Vaccinees were predominantly caucasian children (94%) with small family units (79%), followed by a paediatrician (75%), and with parents with at least the ninth grade. Only 2% of the respondents considered access to vaccination at the public vaccination centres difficult.

THE USE OF LINEZOLID IN MULTIDRUG-RESISTANT TUBERCULOSIS IN ADOLESCENTS: REPORT OF TWO CASES.

Paula Kjöllström, Rute M Ferreira, João Farela Neves, Luís Varandas¹, Gonçalo Cordeiro Ferreira², A Domingos³, Flrobela Cunha⁴,

¹Infectious Diseases Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ²Department of Pediatrics 1 Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ³Hospital do Barro, Torres Vedras, Portugal, ⁴Department of Pediatrics, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira, Portugal

ESPID Basileia, Maio 2006

Background and Aims: Multidrug-Resistant Tuberculosis (MDR-TB) is increasing in many parts of the world. The World Health Organization estimates 300,000 new cases of MDR-TB are diagnosed around the world each year with 79 percent of the MDR-TB cases now showing resistance to three or more drugs, with increasing difficulty in treating this condition. In vitro studies have shown good activity of linezolid against different mycobacteria, including MDR strains. However, experience regarding the use of linezolid in MDR-TB is scarce, namely in younger patients.

Methods: two patients with culture-confirmed MDR-TB were treated with linezolid in combination regimens.

Results: Patient one was a fourteen year old male, infected with a TB strain resistant to all first-line drugs and other second-line drugs. He started therapy with linezolid after sixteen months of a multidrug regimen. Gastric juice cultures were sterile after twelve weeks. Linezolid was suspended after nine months of combined therapy due to peripheral neuropathy. Cultures remained sterile.

Patient two was a twelve year old female, with a history of sickle cell disease. She was infected with a TB strain resistant to all first-line drugs (except etambutol), and other second-line drugs. She had been on a multidrug regimen for five months before starting combination therapy with linezolid. Cultures from respiratory specimens were sterile after six weeks. During treatment she developed anaemia requiring blood transfusions. Although this was not attributed exclusively to linezolid, the daily-dose was reduced to half after nearly four months of combined therapy.

Conclusions: Linezolid appears to be effective in treating MDR-TB in adolescents. Additionally, it is administered orally and seems to be well tolerated. However, neurological and haematological side effects have to be considered and carefully monitored.

HOSPITALIZATIONS FOR VARICELLA IN LISBON, PORTUGAL, 2005-2006. A PROSPECTIVE STUDY.

*João Farela Neves, Catarina Gouveia, R Martins, M^a João Brito, Ana Leça
Unidade Doenças Infecto-contagiosas
Barcelona, Europediatrics, 10 Outubro*

Introduction: varicella is normally a benign disease of childhood, but has potentially serious complications. Varicella epidemiology is changing with increasing use of varicella vaccine and data concerning hospitalizations is still incomplete.

Objectives: To evaluate the complications of varicella in hospitalized children, and its relation with age, type of exposure, underlying disease and the previous therapy.

Patients and Methods: Prospective study from January 2005 to March 2006, of children and adolescents hospitalized with varicella in Hospital Dona Estefânia and Hospital Fernando Fonseca. Demographic, clinical features, laboratory, therapy and evolution were analysed, using SPSS for Windows.

Results: During the study period 58 children were hospitalized. The median age was 2,5 years (range 10 days to 13 years). Nine (15,5%) children had underlying disease. The reason for admission was complicated varicella in 45 (77,6%); varicella during hospitalization in 5 (8,6%); nosocomial varicella in 4 (6,9%) and risk of severe varicella in 4 cases (6,8%). The complications were cutaneous in 27 patients (46,6%), neurological in 7 (12,1%); respiratory in 6 (10,3%), digestive in 3 (5,2%) and osteoarticular in 2 (3,4%). The mean length of hospital stay was 6 days (range: 2 to 122 days) and the mean associated cost per patient was 1996 Euros.

Conclusions: This study suggests a high morbidity associated with varicella and its complications, as well as high social and economic costs of this disease. The national survey that has been set up since January 2006 in Portugal is important on the definition of subsequent strategies for the country.

UNIDADE DE ADOLESCÊNCIA

O INTERNAMENTO NA UNIDADE DE ADOLESCENTES DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

*Ema Leal, Dora Gomes, A Oliveira, Leonor Sasseti, M Carmo Pinto
Serviço Ide Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
3º Congresso de Medicina do Adolescente
Braga, Junho 2006 (Comunicação Livre)*

A Unidade de Adolescentes do Hospital D. Estefânia (HDE) foi oficialmente criada a 1 de Julho de 2005. Está situada em espaço físico separado e constitui um local de internamento para jovens dos 10 aos 18 anos, independentemente da sua patologia. Tendo em consideração que os adolescentes constituem um grupo especial com necessidades de saúde específicas, a Unidade tem como filosofia a prestação de cuidados de saúde a esta faixa etária, permitindo uma atenção abrangente do ponto de vista físico, psíquico e social, de modo a dar atenção integral à saúde dos adolescentes.

O modo de actuação dos profissionais baseia-se no trabalho interdisciplinar em colaboração com as diferentes sub-especialidades, permitindo otimizar os cuidados prestados ao adolescente, nomeadamente aos portadores de doença crónica.

A vertente ambulatória da Unidade inclui a Consulta de Adolescentes (diariamente), a Consulta de Doenças do Comportamento Alimentar e o Hospital de Dia.

Com o objectivo de reduzir os dias e o número de internamentos, a Unidade pretende iniciar um programa de apoio domiciliário para doentes que necessitam de cuidados especiais, estando em projecto a montagem de uma rede de cuidados com os cuidados de saúde primários.

É apresentada a casuística dos primeiros nove meses de funcionamento da Unidade, sendo as variáveis analisadas número total de internamentos, sexo, idade, duração do internamento, diagnóstico e colaboração com sub-especialidades.

Num Hospital Central como o HDE justifica-se plenamente a existência de uma enfermaria destinada a Adolescentes, a quem são prestados cuidados globais por pessoal diferenciado e que, deste modo, constitui um local privilegiado para a formação dos profissionais relativamente a este novo grupo etário para a Pediatria.

PARALISIA CEREBRAL E MALNUTRIÇÃO

*Andreia Teixeira, Sandra Jacinto, Rita Silva, Maria do Carmo Pinto, Eulália Calado
Serviço de Neurologia Pediátrica e Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia
nas XIII Jornadas de Pediatria de Évora (Comunicação oral)
Évora, 12-13 Outubro, 2006*

Introdução: As dificuldades alimentares, condicionadas por défices da oromotricidade, engasgamento e infecções respiratórias por aspiração, refluxo gastro-esofágico e obstipação crónica, são um problema major na maioria das crianças com paralisia cerebral (PC) e défice cognitivo associado. Estes factores, em combinação com alterações das necessidades metabólicas basais, dificultam um aporte nutricional adequado, sendo que nesta população a incidência da malnutrição atinge os 30%.

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de um adolescente de 14 anos com os diagnósticos de tetraparésia espástica grave (Nível V nas escalas de Motricidade da Criança com PC) sequelar a prematuridade e sofrimento fetal agudo, cardiopatia congénita, epilepsia, displasia da anca e asma, que é seguido regularmente em oito Especialidades médicas em três hospitais diferentes. Em Agosto de 2006 foi internado na Unidade de Adolescentes do Hospital Dona Estefânia por malnutrição grave.

Discussão: A propósito do caso clínico os autores discutem os problemas mais frequentemente associados à nutrição destas crianças. A malnutrição não é actualmente uma comorbilidade

inevitável e a sua correção resulta em melhorias significativas a longo prazo da espasticidade e motricidade. Os autores sublinham o papel que o pediatra/médico assistente tem na vigilância do estado nutricional e coordenação das várias especialidades envolvidas nos cuidados de saúde prestados às crianças com PC.

UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO

SERVIÇO 2 (PEDIATRIA)

DIRECTORA: DR.^a FELISBERTA BARROCAS

PEDIATRIA GERAL

**SÍNDROME MALIGNA DOS NEUROLÉPTICOS E PARALISIA CEREBRAL –
DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA**

Sónia Pimentel, Rita Silva, Catarina Gouveia, Eulália Calado.

Serviço de Neuropediatria. Hospital Dona Estefânia

Reunião de Neuropsiquiatria – Efeitos Secundários dos Neurolépticos

20 de Outubro de 2006.

Introdução – A síndrome maligna dos neurolépticos é um efeito secundário raro mas potencialmente fatal do tratamento com estes fármacos. Caracteriza-se por hipertermia, rigidez generalizada, alterações do estado de consciência, sinais disautonómicos, rabdomiólise, insuficiência renal e hepática.

Caso clínico – Relata-se o caso de um jovem de 18 anos, sexo masculino, seguido na Consulta de Neuropediatria do Hospital Dona Estefânia (HDE) com os diagnósticos de encefalopatia não progressiva com alterações do movimento de tipo discinético/distónico, atraso global do desenvolvimento psicomotor, epilepsia controlada com valproato de sódio e perturbação do comportamento medicada com haloperidol, com aumento recente da dose.

Recorreu a um Serviço de Urgência (SU) de adultos com um quadro de febre elevada persistente, desidratação, hematemese e hematúria macroscópica. Foi transferido para o SU do HDE com a hipótese diagnóstica de sepsis. Na observação constatou-se hipertermia (Tax superior a 39°C), taquicardia, polipneia e instabilidade da tensão arterial, hipertonia generalizada e agravamento progressivo do estado de consciência. Nos exames analíticos destaca-se neutrofilia sem leucocitose, aumento ligeiro da proteína C reactiva, trombocitopénia, alterações das provas de hemostase, elevação marcada das transaminases, elevação da creatinina e ureia, hipernatrémia e elevação da creatina-quinase. O doseamento sérico do valproato de sódio estava abaixo dos níveis considerados tóxicos. Colocaram-se como hipóteses de diagnóstico no SU a Sepsis e a Síndrome maligna dos neurolépticos. Interrompeu a terapêutica habitual e iniciou cefotaxime e terapêutica de suporte. O quadro clínico agravou de forma rapidamente progressiva com desfecho no óbito.

Conclusão – A síndrome maligna de neurolépticos e a sua forma de apresentação coloca por vezes dificuldades no diagnóstico diferencial com sepsis, sendo esta última mais frequente na idade pediátrica. Este tipo de psicofármacos tem sido cada vez mais utilizado em crianças e jovens com alterações graves do comportamento, no contexto de paralisia cerebral, pelo que os seus efeitos adversos graves exigem um elevado grau de suspeição de modo a rapidamente iniciar a terapêutica adequada.

TUBERCULOSIS PREVALENCE IN CHILDREN AT HIGH-RISK FROM LISBON.

Sónia Pimentel^{1,2}, Laura Teixeira², Luís Varandas¹, Amélia Pimpão²

Hospital de Dona Estefânia, Centro de Saúde do Lumiar, Lisboa

17th Congress of the European Society for Ambulatory Pediatrics

September 29-30, 2006

Context: Tuberculosis infection and disease prevalence rates have declined in Portugal. Nevertheless HIV/AIDS pandemic, intravenous drug abuse, crowded and poor living conditions can potentially reverse this. Testing asymptomatic children for tuberculosis (specially those in contact with high-risk adults) is crucial since tuberculosis in children results from recent high risk of transmission in the community.

Objectives: To determine tuberculosis latent infection and disease prevalence in a pediatric population in contact with high-risk adults. To determine the prevalence of risk factors and their effectivity as predictors of infection/disease. To administer prophylaxis/treatment and to investigate possible sources of infection.

Setting: Leisure activity centre for children and youngsters in Ameixoeira - Lumiar, Lisbon.

Individuals: Convenient sample of children attending the institution in the screening period (April-May 2005).

Methods: Transverse descriptive study. A risk assessment questionnaire on risk factors for tuberculosis was used and a tuberculin skin test was administered by the Mantoux method. The result was read 72 hours later. Laboratory and imagiologic tests were done to all positive cases (>15 mm diameter of induration). Prophylaxis/treatment was administered. Their contacts were investigated.

Results: One hundred children (54 families) were studied. Forty-four children had at least one positive risk factor. Two children had a positive tuberculin skin test but none developed disease. Screening of contacts was negative. The prevalence of infection in the studied population was 1-2/100. The questionnaire applied had a positive predictive value of 2,2% and negative predictive value of 98% for detecting tuberculosis infection.

Conclusion: Prevalence of infection was high in the studied population. Active screening of high-risk populations for tuberculosis should be done regularly. The applied questionnaire did not predict infection/disease accurately in this high-risk population.

Keywords: tuberculosis, children, tuberculin skin test, Mantoux test, screening, effectivity.

UNIDADE DE NEFROLOGIA

URODINÂMICA – NOÇÕES BÁSICAS

Judite Batista

Unidade de Nefrologia – Serviço2 – Departamento de Medicina

Curso de Verão para Internos “Patologia Nefro-Urológica” (Comunicação)

Peniche, 22 a 24 de Setembro 2006

A urodinâmica estuda as funções de armazenamento e esvaziamento vesical e a actividade do complexo esfinteriano uretral. E permite avaliar:

- o regime de pressões durante o enchimento e o esvaziamento vesical (*cistometria*)

- o fluxo urinário (*fluxometria*) e a actividade do esfíncter uretral externo (*electromiografia*). A urodinâmica tem por objectivo: estabelecer um diagnóstico preciso pré terapêutica cirúrgica; a vigilância de grupos de doentes de risco e a monitorização de terapêuticas médicas ou cirúrgicas.

A urodinâmica está indicada: na infecção urinária (ITU) com disfunção miccional; na “enurese primária complicada”; na avaliação pré e pós operatória de valvas da uretra posterior (VUP), extrofia da bexiga, RVU III,IV,V, cistoplastia de aumento, hipo e epispádias com disfunção miccional, S. Prune Belly; na bexiga neurogênea (lesões congénitas ou traumáticas da medula, paralisia cerebral)

Uma avaliação urodinâmica pode constar da realização de testes básicos (urofluxometria e pesquisa de resíduo pós-miccional, cistometria estática e relação pressão-débito) ou de testes opcionais (electromiografia do esfíncter externo, estudo da função uretral, vídeo-urodinâmica ou urodinâmica ambulatória).

A fluxometria é um teste de rastreio apenas, não invasivo e demonstrativo do resultado do reflexo miccional. Uma fluxometria anómala sugere uma disfunção miccional e implica prosseguir com a investigação.

A cistomanometria é teste invasivo e interactivo com o doente, avalia as funções de armazenamento e de esvaziamento vesicais e analisa a sensibilidade, a capacidade vesical, a actividade do detrusor, a função uretral e a relação pressão volume.

Quer a fase de enchimento, quer a fase de esvaziamento vesical obedecem a leis da física (Lei de Laplace, Equação de Bernoulli) cujo conhecimento se tornam primordiais para a compreensão do fenómeno da micção. Assim ao interpretar a micção há que ter presente os acontecimentos biomecânicos, a contracção vesical e a resistência uretral

Em conclusão:

- A urodinâmica é um exame complementar de diagnóstico
- Não pode, não deve e não substitui a anamnese e o exame físico
- Apenas complementa, confirma ou afasta hipóteses diagnósticas ou dá o prognóstico
- É demorado, repetitivo e confrangedor para o doente
- O papel da urodinâmica é propor uma explicação patofisiológica para as queixas do paciente.

RIM PÉLVICO – RIM DOENTE OU DIFERENTE?

Sílvia Freira, Guida Gama, Filipe Silva, Gisela Neto, Judite Batista

Unidade de Nefrologia, Serviço 2, Hospital de Dona Estefânia

XXI Reunião Anual da Secção de Nefrologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria / XII Jornadas do Serviço de Pediatria do Hospital de S. Teotónio, EPE (Comunicação) Viseu, Novembro 2006

O rim pélvico é a forma de ectopia renal mais frequente, resulta de uma anomalia na migração renal durante o desenvolvimento embriológico, um terço dos casos tem malformações associadas, principalmente nefro-urológicas, e a prevalência é cerca 1:3000 em estudos necrópsicos.

Objectivo: Caracterizar os casos de rim pélvico enviados à Consulta de Nefrologia, avaliar e definir o tipo de controlo e vigilância.

População e Métodos: Estudo retrospectivo dos processos das crianças referenciadas à Consulta de Nefrologia por rim pélvico, entre Janeiro/97 e Maio/2006.

Resultados: Identificaram-se 25 crianças com rim pélvico, com tempo de seguimento entre 1 mês e 7 anos, 76% eram do sexo masculino, o diagnóstico em 100% dos casos foi feito por ecografia, realizada na sequência de: queixas inespecíficas (12), rastreio pré-natal (11) e queixas nefro-urológicas (2). Havia referência a hábitos toxifílicos maternos durante a gestação em três das crianças e 20% tinha antecedentes de infecção urinária; 52% (13/25) dos rins pélvicos tinham alterações na ecografia renal, entre outras, 4/25 hipoplasia (alteração mais frequente), 3/25 diminuição da diferenciação cortico-medular e 2/25 displasia multiquistica. Nos rins contra laterais a ecografia renal mostrou alterações apenas em 3/25 (dois casos de agenésia renal e uma duplicidade). Das 25 crianças 20 fizeram cistouretrografia e nenhuma revelou refluxo vesico-ureteral. A totalidade das crianças estava assintomática.

Discussão e conclusões: Os resultados são sobreponíveis aos da literatura. Na ausência de anomalias coexistentes e de alterações cromossómicas o prognóstico é bom. No entanto, no rim pélvico a própria posição do rim e do uretero e a do pedículo vascular predispoem à ocorrência de complicações: obstrução, litíase, infecção urinária e hipertensão arterial. Após a avaliação inicial funcional e estrutural do rim pélvico, o controlo e a vigilância deverão incidir na prevenção das complicações apontadas. Não existindo outras alterações há que adequar apenas a actividade desportiva e promover comportamentos e hábitos saudáveis.

ENURESE

Gisela Neto

Serviço 2 - Unidade de Nefrologia

Comunicação em mesa redonda

Viseu

Resumo: Os mecanismos de controlo da micção vão para além da consciencialização do acto miccional ou da capacidade de decidir se ele é, ou não, oportuno. Este processo de amadurecimento, composto por etapas que não surgem em idade fixa, é frequentemente condicionado por imposição social. Apesar dos esforços de uniformização das definições, da terminologia da função do aparelho urinário e da atitude terapêutica pela International Continence Society e International Child Continence Society, a prevalência da enurese não sofreu alterações nas últimas décadas. Muitos factores têm sido implicados na sua génese e manutenção. A fronteira entre o mito e o conhecimento científico continua a ser ténue, principalmente quando a vergonha da família e o tabu se sobrepõem.

O diagnóstico, feito de etapas que se repetem em cada consulta, depende da história clínica e do conhecimento do sujeito, da família e do meio. A terapêutica é “personalizada” mas o sucesso, em cada nível de intervenção, depende muito de um verdadeiro trabalho de equipa. O papel do médico é relacionar a fisiopatologia com a terapêutica e consequente resposta clínica, mas nada se consegue se a criança ou o adolescente não estiver informado, motivado e não se responsabilizar pela sua cura.

Na enurese também não há milagres. O tratamento pode, no entanto, acelerar a cura espontânea ao funcionar como regenerador da auto-estima, ou ser o suporte até à maturação dos mecanismos neurofisiológicos.

ATENÇÃO À TENSÃO ARTERIAL

Nuno Carvalho; Isabel Castro; Eugénia Soares

Unidade de Nefrologia – Serviço 2 – Departamento de Medicina

XXI Reunião Anual da Secção de Nefrologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria / XII

Jornadas do Serviço de Pediatria do Hospital de S. Teotónio, EPE (Comunicação)

Viseu, Novembro 2006

Introdução: Na população pediátrica, a prevalência da hipertensão arterial (HTA) é de 3%. A maioria dos casos de HTA secundária na criança e no adolescente é de causa renal ou renovascular.

Caso Clínico: Adolescente, 13 anos, sexo feminino, caucasiana, que refere desde os 10 anos de idade cefaleias frontais recorrentes, sem periodicidade ou sintomatologia acompanhante, que melhoram com repouso e terapêutica sintomática. Em Maio de 2006, a doente avalia a TA no domicílio, tem valores elevados, mas não os valoriza. Alguns meses depois reavalia a TA (220-140mmHg) e recorre ao Serviço de Urgência do Hospital Distrital da área. No hospital, a HTA (TA>P99) é confirmada, não há outras alterações no exame objectivo e é internada. Dos exames complementares salienta-se: ureia 54 mg/dl; creatinina 1,2 mg/dl; DFG 68 ml/1,73m²/min; renina sérica 194,26 µm/ml (VR:8,5-64,5); proteinúria 7,5 mg/m²/h; hipertrofia ventricular esquerda concêntrica com boa função sistólica global (ecocardiograma); retinopatia hipertensiva grave (fundoscopia); redução das dimensões do rim esquerdo (ecografia renal)

Inicia labetalol em perfusão associado a nifedipina com redução ligeira dos valores de TA e é transferida para a Unidade de Nefrologia (UN) do Hospital de Dona Estefânia. Aqui, efectua Ecodoppler das artérias renais, que é sugestivo de estenose da artéria renal esquerda. Na sequência efectua angiografia renal, que mostra apenas uma hipoplasia da artéria renal esquerda sem estenose, com irrigação arterial do rim esquerdo feita sobretudo à custa de colaterais. Dada a consistência do diagnóstico ecográfico faz Angio-TAC com reconstrução 3D que revela uma hipoplasia com redução global do calibre da artéria renal esquerda e estenose osteal de difícil visualização da artéria renal. Face ao diagnóstico de estenose da artéria renal, é enviada à Cirurgia Vascular do Hospital de Santa Marta. A localização muito proximal da estenose não permite a angioplastia, pelo que tem indicação para eventual nefrectomia se a TA for refractária à terapêutica médica. Actualmente, faz enalapril 0.5mg/kg/dia e tem valores tensionais entre o P90 e P95.

Conclusão: Não obstante, a avaliação da TA fazer parte integrante do exame objectivo em pediatria e estar recomendada no Plano de Vigilância de Saúde e no Boletim de Saúde, o diagnóstico de HTA foi feito pela própria doente aos 13 anos de idade. A existência de lesões secundárias (HVE e retinopatia) pressupõe a existência de um tempo de evolução mais ou menos longo.

TROMBOSE DA VEIA RENAL NEONATAL – EVOLUÇÃO NA CONSULTA DE NEFROLOGIA

Cláudia Cristóvão, Helena Ramos, Gisela Neto, Judite Batista

Unidade de Nefrologia – Serviço2 – Departamento de Medicina

II Seminário de Neonatologia (Comunicação)

Viana do Castelo - Maio 2006

Reunião Inter-Departamental do Hospital de Dona Estefânia (Comunicação)

Junho 2006

Introdução: A trombose da veia renal (TVR) representa 10% das trombooses neonatais. A etiologia é multifactorial (factores predisponentes maternos, perinatais e/ou do próprio RN). Os mecanismos fisiopatológicos incluem a diminuição do fluxo sanguíneo renal, a hiperosmolaridade, a hipercoaguabilidade e o aumento da viscosidade sanguínea. A tríade clássica de hematuria, massa abdominal e trombocitopenia ocorre em apenas 13% dos casos, podendo também manifestar-se com proteinúria, hipertensão arterial (HTA) e insuficiência renal. A ecografia renal é o exame a considerar na suspeita de TVR e deve ser completado com eco-doppler renal. Cerca de 30% dos doentes evoluem para HTA e insuficiência renal, apesar da terapêutica.

Objectivos: Caracterizar e avaliar a evolução dos doentes seguidos, entre Janeiro de 1997 e Março de 2006, na Consulta de Nefrologia do HDE com o diagnóstico de TVR neonatal e sistematizar um protocolo de vigilância.

Doentes e métodos: Estudo prospectivo histórico, realizado com base na análise dos processos clínicos.

Resultados: Identificaram-se seis casos de TVR, 5/6 do sexo masculino, com idade gestacional entre 36 e 40 semanas, 6/6 sem evidência de TVR *in útero*, idade média de diagnóstico 5,6 dias. Todos os RN tinham factores de risco. Na fase aguda: 2/6 tiveram insuficiência renal, 5/6 fizeram terapêutica antitrombótica com re-vascularização completa em 3/5. O tempo médio de vigilância foi 4,1 anos; 2/6 crianças estão sem sequelas, 1/6 há atrofia renal com rim único funcionante contralateral, 3/6 hipofunção renal homolateral em relação à TVR; 6/6 doentes não tiveram recorrência da trombose.

Conclusão: Todos os RN com TVR devem fazer o rastreio completo para trombofilia. O risco de complicações renais a médio/longo prazo e de TVR na puberdade impõe a vigilância em Consulta de Pediatria/ Nefrologia . Os autores terminam com um algoritmo de vigilância sob ponto de vista renal das crianças com o diagnóstico de TVR no período neo-natal.

Palavras chave: Trombose, veia, renal, neonatal, hematuria, massa abdominal, trombocitopenia

ALTERAÇÕES DA MICÇÃO – DEFINIÇÕES E CONCEITOS

Judite Batista

Unidade de Nefrologia – Serviço2 – Departamento de Medicina

Curso de Verão para Internos “Patologia Nefro-Urológica”, (Comunicação)

Peniche, 22 a 24 de Setembro 2006

A terminologia utilizada para designar quer a função quer a disfunção do aparelho urinário baixo é por vezes confusa: diferentes autores utilizam terminologia diferente e muitas das definições que são adequadas no adulto tornam-se irrelevantes quando transpostas para a

criança, e vice-versa. Sintomas como a perda de urina durante o sono podem ser normais na criança pequena e patológicos na criança em idade escolar.

A International Children's Continence Society (ICCS) na sequência dos avanços no estudo da enurese e da incontinência urinária na criança propôs a uniformização da terminologia funcional e disfuncional do aparelho urinário baixo na criança. Desta revisão, publicada em *J Urol*, 2006,176 (1)314-24, destacamos algumas definições:

Incontinência - perda incontrolável de urina; Incontinência contínua - perda constante de urina; Incontinência intermitente - perda de urina em quantidade discreta, pode ser diurna ou nocturna ou ambas. É aplicável a crianças a partir dos 5 anos; Enurese - perda de urina intermitente que ocorre durante o sono; Noctúria - a criança acorda p/ urinar; Urgência - urgente e inesperada necessidade de urinar; Hesitância - denota dificuldade em iniciar a micção ou que há um tempo de espera.

Diário miccional - registo, feito pela criança ou pela família, do volume e frequência das micções, da ingesta de fluidos, de episódios de noctúria, enurese ou incontinência para avaliação da função vesical; meio de diagnóstico não invasivo, económico e reprodutível, indispensável para afirmar e quantificar uma incontinência e está indicado tanto na avaliação de acontecimentos quotidianos como nas avaliações fármaco-clínicas.

Por vezes a investigação do aparelho urinário baixo requer uma avaliação urodinâmica.

A International Continence Society (ICS) actualizou, em 2002, a terminologia utilizada em urodinâmica, particularmente no que se refere a: actividade do detrusor, sensação, capacidade, compliance e competência uretral durante o enchimento vesical.

Pelas implicações práticas referimos apenas alguma da nomenclatura actual em contraposição à antiga: Bexiga hiperactiva - instabilidade vesical; Função normal do detrusor - detrusor estável; Hiperactividade idiopática do detrusor - instabilidade idiopática do detrusor; Hiperactividade neuropática do detrusor - detrusor hiperreflexo; Incontinência genuína de stress - incontinência urodinâmica de stress.

INFECÇÃO URINÁRIA – NORMAS GERAIS DE INVESTIGAÇÃO MORFO - FUNCIONAL. CONDUTAS INDIVIDUAIS

Unidade de Nefrologia – Serviço 2 – Hospital de D. Estefânia

Isabel Castro

Nas últimas décadas houve importante evolução das técnicas de imagem, o que permite uma melhor abordagem na investigação da infecção urinária (IU).

Contudo não há protocolo universalmente aceite para a investigação morfo-funcional na IU, devendo ser privilegiada a inocuidade e informação que proporciona, não esquecendo que a especificidade de cada grupo pediátrico (idade, sexo...) impõe orientação apropriada.

Em termos gerais pode-se considerar:

- Investigação no período agudo da IU – inclui ecografia renal e vesical para detecção de malformação, obstrução, alteração do parênquima... e eventualmente cintigrafia renal com DMSA que tem indicação para a localização da IU nos casos duvidosos, principalmente em crianças muito pequenas e/ou em situações febris sem foco identificado.

- Investigação fora do período agudo da IU – é imprescindível a realização da cistouretrografia miccional e pós-miccional, dado que a ecografia não permite estabelecer ou eliminar o

diagnóstico de refluxo vésico-ureteral, e cintigrafia renal com DMSA para avaliação de lesões cicatriciais, a efectuar sempre pelo menos 6 meses após IU (idealmente 12 meses).

Em situações particulares pode ser necessário o recurso a outros exames: renograma com MAG3 / DTPA; urografia de eliminação; TAC; REM...

No final apresentou-se algoritmo da investigação morfo-funcional na 1ª IU em vigor na Unidade de Nefrologia.

DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE MALFORMAÇÕES NEFRO-UROLÓGICAS E ATITUDE PÓS-NATAL

Gisela Neto

Serviço 2 - Unidade de Nefrologia

Curso de Verão para Internos - Patologia nefro-urológica

Peniche, 22-24 Setembro de 2006

O desenvolvimento da ultrasonografia a partir da década de 80, permitiu o diagnóstico de malformações congénitas *in útero* e a modificação na sua evolução “natural”. Em cerca de 1% das gestações é detectada uma alteração estrutural significativa. Destas, 20-30% localizam-se no aparelho genito-urinário. A ecografia informa-nos quanto ao número, topografia e estrutura do aparelho urinário, mas também quanto à função (características do líquido amniótico, da placenta e da bexiga).

Perante o diagnóstico pré-natal (DPN) de hidronefrose (responsável por metade destas malformações), há que estabelecer diagnósticos diferenciais, identificar malformações associadas e determinar o risco fetal e pós-natal. Qualquer alteração na sequência do desenvolvimento fetal é tanto mais grave quanto mais precoce, implicando alterações estruturais e funcionais irreversíveis. O DPN é presuntivo, já que o diagnóstico definitivo, a etiologia e o tratamento só serão possíveis após o nascimento.

Cerca de 80% das hidronefroses são benignas, mas as restantes correspondem a uropatia grave com compromisso da função renal. Destas últimas, 50-70% devem-se a síndrome da junção uretero-pélvica e 20-30% a refluxo vesico-ureteral. As malformações bilaterais ou em rim único implicam investigação imediata após o nascimento.

A intervenção pré-natal é ainda experimental obedecendo a critérios bem definidos. O benefício renal foi, ainda, inconclusivo.

Apesar das vantagens óbvias, abriu-se um novo e vasto campo de controvérsia, principalmente no que respeita à atitude pós-natal.

DISFUNÇÃO MICCIONAL – CASOS CLÍNICOS PROBLEMA

Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica

Curso de Verão para Internos 2006

O espectro clínico da disfunção miccional é muito diverso e é frequente a sobreposição de sintomas entre diferentes padrões miccionais. Apresentam-se três casos clínicos de disfunção miccional com algumas características

particulares em relação à clínica, ao diagnóstico e ao tipo de intervenção terapêutica. As particularidades de cada caso clínico são apresentadas sobre a forma de um teste de escolha múltipla. A assistência é convidada a fornecer a resposta e segue-se um debate sobre as hipóteses respondidas. Elaboraram-se questões referentes a casos clínicos de incontinência urinária diurna e nocturna relacionada com apneia obstrutiva do sono, síndrome de urgência-incontinência e bexiga neurogênea.

DISFUNÇÃO MICCIONAL - INTERVENÇÃO FARMACOLÓGICA E NÃO FARMACOLÓGICA

Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica

Curso de Verão para Internos 2006

A terminologia disfunção miccional utiliza-se para caracterizar sintomas urinários relacionados com o acto miccional que surgem em crianças com aparelho urinário anatómica e neurologicamente normal. Engloba um espectro de entidades clínicas classificadas recentemente como síndromes de eliminação disfuncional.

A abordagem da disfunção miccional requer conhecimentos específicos de embriologia e anatomia do aparelho urinário, da fisiologia da micção e da aquisição normal do controlo de esfíncteres. Implica o reconhecimento da importância da anamnese, do exame físico e da influência de factores psicológicos no aparecimento dos sintomas de disfunção miccional. Por outro lado é importante saber que diferentes padrões miccionais requerem abordagens terapêuticas diversas.

A disfunção miccional é um problema clínico frequente em pediatria (40%?)

No ambulatório da nefrologia pediátrica do HDE é o 3º motivo de consulta.

Embora não existam dados exactos disponíveis a incidência da disfunção miccional parece estar a aumentar, talvez devido à modificação dos hábitos de treino vesical ou a um aumento da consciência do problema.

O espectro clínico é diverso e inclui: s. de urgência-incontinência, micção disfuncional por descoordenação entre o detrusor e o esfíncter urinário, síndrome de Hinman e ainda outras entidades clínicas tais como incontinência do riso, incontinência por refluxo vaginal e enurese nocturna.

Faz-se a abordagem de particularidades clínicas e diagnósticas de cada uma das situações acima mencionadas. Na abordagem terapêutica dá-se especial referência à terapêutica não farmacológica com incidência nos seguintes itens:

reeducação miccional, regularizar hábitos urinários e intestinais,

postura durante a micção, evitar manobras de contenção, vigiar a ingesta hídrica, controlar a obstipação. Pode haver necessidade de recorrer a

cateterismo intermitente ou a reabilitação por fisioterapeuta.

Em conclusão, o espectro clínico da disfunção miccional engloba diversas entidades clínicas e existe sobreposição de sintomas entre diferentes padrões miccionais. É importante excluir anomalias anatómicas ou neurológicas e identificar o padrão miccional para tratar adequadamente. Quanto mais precoce for o diagnóstico, melhor é o prognóstico a longo prazo. É benéfico para as crianças que pediatras, pais e professores compreendam a sintomatologia da disfunção miccional.

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

HIPERPARATIROIDISMO: DUAS FACES DA MESMA MOEDA

Sara Reis Sousa, Sónia Pimentel, Sérgio Pinto, Lurdes Lopes, Margarida Abranches, Micaela Serelha, Henrique Sá Couto, Guilhermina Fonseca

Unidade Endocrinologia Pediátrica, Unidade Nefrologia Pediátrica, - Serviço 2 – Hospital de Dona Estefânia, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Serviço de Cirurgia Pediátrica – Hospital de Dona estefânia

Reunião Clínica HDE – Unidade de Endocrinologia

Lisboa, 6 de Junho de 2006

Os autores apresentam dois casos clínicos de hipotaratiroidismo primário com características e apresentação clínica muito diferentes.

O primeiro caso refere-se a um recém-nascido internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por hicalcémia grave cuja investigação mostrou tratar-se de hipotaratiroidismo primário por hiperplasia difusa das paratiroideias que obrigou a paratiroidectomia total.

O segundo doente, é uma adolescente de 13 anos, seguida na Consulta de Nefrologia por hematúria, lítíase renal, hipercalcémia e hipertensão arterial. A investigação realizada mostrou existir hipotaratiroidismo primário por adenoma paratiroideu que será brevemente excisado.

Faz-se uma breve revisão teórica desta patologia muito frequente em adultos e rara em idades pediátricas.

UNIDADE DE IMUNO-HEMATOLOGIA

UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS

INBORN ERRORS OF METABOLISM IN A III LEVEL NICU.

Maria João Lage¹, Silvia Sequeira², Micaela Serelha¹.

¹NICU, and ²Metabolic Unit, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.

4º Simposio Internacional da Sociedade portuguesa de Doenças Metabólicas (Poster)

Funchal, 2006.

Background: In neonates with inborn errors of metabolism (IEM) the clinical manifestations are commonly present within the first days after birth. Neonatologists have the crucial role of identifying which patients need to be investigated.

Aim: To determine the incidence, type, clinical presentation and outcome of patients with IEM diagnosed in a III level NICU, during a 10 year period.

Method: A retrospective analysis of cases with IEM confirmed by biochemical, enzymatic and/or molecular tests was carried out from June 1996 to June 2006, among 2143 newborns admitted during this period.

Results: Thirteen babies with IEM were identified (6:1000 patients admitted to the NICU). The incidence of the different disorders was: galactosemia: 2; non ketotic hyperglycinemia: 2; MSUD: 2; argininosuccinic acidemia: 2; OTC: 1; glutaric aciduria I: 1; propionic acidemia: 1; glicogenosis Ia: 1; CDG Ia: 1. In 8 cases a neurological deterioration was evident within the first three days after birth. The extended metabolic screening test was not available. Extracorporeal continuous hemofiltration was successfully used in one of the MSUD patients, and drugs for removal of toxic metabolites were used in some of the cases. The mortality was 4/13. Among the four surviving patients, three presented moderate development delay and one evidenced severe sequelae.

Conclusions: Patients with an IEM are expected to be admitted every year in a NICU, with a varied clinical spectrum. Any neonate presenting with a neurological deterioration or atypical symptoms should be investigated for an IEM. An appropriate approach is needed to improve their neurological outcome, including a close collaboration with a metabolic unit, and using the newly drugs for removal of toxic metabolites.

Key words: NICU; Metabolic disease; Extracorporeal continuous hemofiltration.

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA

DIRECTOR: PROF. DR. JOSÉ ROSADO PINTO

NOTA: As publicações de alergologia estão em texto integral em PDF e podem ser vistas por hiperlink ou no ficheiro do próprio serviço

Publicações:

ÁCAROS ALERGÉNICOS EM PORTUGAL - RESULTADOS PRELIMINARES.

Ana Todo-Bom, José Ferraz Oliveira, Carlos Nunes, Mário Morais de Almeida, Hélder Pinto, Victor Iraola, José Plácido, Carlos Loureiro, Ângela Gaspar, Susel Ladeira, Amélia Spínola, Elisa Pedro, Luísa Geraldês, Celso Chieira, Enrique Fernández-Caldas.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:237-244.

ANAFILAXIA IDIOPÁTICA.

Sónia Rosa, Luis Miguel Borrego, José Rosado Pinto.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:7-18.

BARNACLE ALLERGY: ALLERGEN CHARACTERIZATION AND CROSS-REACTIVITY WITH MITES.

Marinho S, Morais-Almeida M, Gaspar A, Santa-Marta C, Pires G, Postigo I, Guisantes J, Martinez J, Rosado-Pinto J.
J Investig Allergol Clin Immunol. 2006;16(2):117-22.

A CRIANÇA COM DIFICULDADE RESPIRATÓRIA: IMPORTÂNCIA DO LABORATÓRIO DE EXPLORAÇÃO FUNCIONAL.

Luis Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto.
Revista Nascer e Crescer 2006; 15: S153-158.

DEFICIÊNCIA DE FACTOR C3 - UM CASO CLÍNICO.

Pedro Martins, Ângela Gaspar, José Rosado Pinto.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:149-155.

DIAGNOSIS OF IODINATED CONTRAST MEDIA HYPERSENSITIVITY: RESULTS OF A 6-YEAR PERIOD

Kvedariene V, Martins P, Rouanet L, Demoly P.
Clin Exp Allergy 2006;36:1072-1077.

EPIDEMIOLOGIA DA ASMA GRAVE.

Ângela Gaspar, Mário Morais de Almeida, Carlos Nunes.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14 (Supl 2):27-41.

EPIDEMIOLOGY OF ASTHMA AND ALLERGIC DISEASES IN PORTUGUESE SPEAKING REGIONS.

Rosado-Pinto J, Gaspar A, Morais-Almeida M.
Revue Française d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. 2006;46:305-8.

IN VITRO METHODS FOR SPECIFIC IGE DETECTION IN COW'S MILK ALLERGY.

Prates S, Morais-Almeida M, Matos V, Loureiro V, Rosado-Pinto J.
Allergol Immunopathol (Madr) 2006; 34:27-31

MULTIPLE DRUG INTOLERANCE INCLUDING ETORICOXIB.

Morais-Almeida M, Marinho S, Rosa S, Gaspar A, Rosado-Pinto J.
Allergy. 2006;61(1):144-5.

THE NEW HEV B 7.02 ISO-ALLERGEN FROM HEVEA BRASILIENSIS IS AN IMPORTANT ALLERGEN FOR HEALTH CARE WORKERS AND SPINA BIFIDA PATIENTS.

Rozynek P, Rihs HP, Gaspar A, Bruning T, Raulf-Heimsoth M.
Allergy. 2006;61(4):508-9.

REFLEXÃO SOBRE RISCOS, ASMA E TABAGISMO.

Mário Morais Almeida, Susana Marinho, Ângela Gaspar, Susana Piedade, Ana Margarida Romeira, José Rosado Pinto.
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:219-236.
Trabalho premiado "Prémio SPAIC - UCB Pharma 2005" (1º Prémio), para o melhor trabalho de investigação clínico-laboratorial em Imunoalergologia.

RINITE: CONHECIMENTO EPIDEMIOLÓGICO EM PORTUGAL.

Mário Morais-Almeida, Carlos Nunes, Ângela Gaspar, Manuel Branco-Ferreira.
Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial 2006; 44: 149-160.

TIPOS POLÍNICOS ALERGIZANTES EM PORTUGAL - CALENDÁRIO DE 2002-2004

Ana Todo-Bom, Rui Brandão, Carlos Nunes, Elsa Caeiro, Tereza Leitão, José Ferraz Oliveira, Mário Morais de Almeida
Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:41-49.

TOBACCO SMOKE AS A RISK FACTOR FOR ASTHMA SEVERITY IN CHILDREN.

Morais-Almeida M, Gaspar A, Marinho S, Piedade S, Romeira A, Rosado-Pinto J. Proceedings of Healthy Buildings 2006;1:301-304.

UM CASO CLÍNICO DE URTICÁRIA RETARDADA DE PRESSÃO.

Sónia Rosa, Luis Miguel Borrego, José Rosado Pinto. Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:257-263.

URTICÁRIA AO FRIO: UMA REALIDADE EM CARACTERIZAÇÃO.

Susana Piedade, Mário Morais Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa Marta, Sónia Rosa, Sara Prates, Graça Pires, José Rosado Pinto. Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:117-126.

Comunicações

ALERGIA ALIMENTAR AO COCO E SENSIBILIZAÇÃO AO LÁTEX EM IDADE PEDIÁTRICA

Susana Piedade, Ângela Gaspar, Virgínia Loureiro, Teresa Fonseca, José Rosado Pinto XXVII Reunião Anual da SPAIC, Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: O coco (*Cocos nucifera*) é um fruto da família *Arecaceae*. A alergia alimentar ao coco é pouco frequente, existindo até à data apenas um caso descrito em idade pediátrica.

Caso Clínico: Criança do sexo feminino, 8 anos de idade, com eczema atópico desde os 6 meses e asma e rinite alérgica desde os 2 anos. Sem patologia malformativa ou história de cirurgias. Aos 6 anos, ocorre episódio de urticária generalizada e edema dos lábios e língua 5 min após ingestão de pequena quantidade de coco em natureza, motivando recurso a serviço de urgência. Refere ingestão prévia de alimentos contendo vestígios de coco, sem prévia ingestão deste fruto em natureza. Aos 7 anos, ocorre episódio de prurido orofaríngeo e edema dos lábios e língua 5 min após ingestão de kiwi, que ingeria antes sem reacção adversa, com regressão das queixas após terapêutica com anti-histamínico. Recusa ingestão alimentar de banana, ananás, manga e melão. Na Consulta de Imunoalergologia foram efectuados testes cutâneos por picada (TC) que foram positivos para coco, kiwi e banana com extractos comerciais, e ananás, melão e manga com os alimentos em natureza. Na bateria de aeroalergénios, os TC foram positivos para ácaros, pólenes de gramíneas e látex (extractos comerciais). Efectuou provas de provocação com látex que se revelaram negativas; recusou provas com banana, ananás, manga e melão.

O doseamento sérico de IgE total foi 1508 UI/ml. Os doseamentos de IgE específica foram: coco - 15,10 kU/l, kiwi - 2,35 kU/l e látex - 0,94 kU/l. O *immunoblotting* de coco foi fortemente positivo, com identificação de várias bandas proteicas com peso molecular entre 15

e 75kDa. O *immunoblotting* de látex foi positivo, com 3 bandas de 34, 36 e 42kDa. O *immunoblotting* de kiwi foi positivo, com 1 banda de 27kDa. Foram efectuados estudos de inibição, obtendo-se inibição total (100%) do *blot* de látex com os extractos de coco e kiwi. A incubação com extracto de látex inibiu em apenas 14% o *blot* de coco, e em 100% o *blot* de kiwi.

Conclusão: Trata-se de um caso clínico raro de alergia alimentar IgE-mediada a coco em idade pediátrica, associada a alergia IgE-mediada a outros frutos, tendo sido documentada a existência de reactividade cruzada com látex, alergénio para o qual a criança apresenta sensibilização assintomática, devendo-se a sensibilização primária aos frutos. Não existe prévia descrição na literatura de reactividade cruzada entre coco e látex.

ALERGIA AO KIWI - CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE DOENTES

Helena Pité, Pedro Martins, Graça Pires, Ângela Gaspar, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: A alergia ao kiwi é uma alergia alimentar que tem vindo a apresentar uma prevalência crescente. A informação clínica disponível é sobretudo baseada na descrição de casos clínicos e em pequenas séries de doentes.

Objectivo: Caracterizar uma população de doentes com alergia IgE mediada ao kiwi, seguidos na Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia.

Material e métodos: Estudaram-se retrospectivamente 27 doentes com história clínica sugestiva de alergia ao kiwi e teste cutâneo de kiwi, com extracto comercial e/ou alimento (TC) positivo, seguidos em Consulta desde Janeiro de 1998 a Junho de 2006. Caracterizou-se este grupo relativamente a: sexo, idade, idade de aparecimento dos sintomas, manifestações clínicas, outras doenças alérgicas, antecedentes familiares, resultados de TC, IgE específica (Immulite® 2000 - DPC Amerlab) e *immunoblotting* (Alablot®) quando solicitado.

Resultados: A maioria dos doentes tem menos de 18 anos de idade (63%) e é do sexo feminino (ratio masculino/feminino de 0,5/1). A mediana de idades de aparecimento dos sintomas foi de 5 anos (variando de 6 meses a 58 anos). Relativamente às manifestações clínicas foram: anafilaxia - 10 doentes, mucocutâneas - 13 doentes, gastrintestinais - 5 doentes. No que diz respeito a outras doenças alérgicas: 24 tinham rinite alérgica, 20 história de alergia alimentar a outro alimento, 18 asma brônquica, 12 eczema atópico e 4 alergia ao látex. Apenas um não apresentava antecedentes de doenças alérgicas. Quanto aos antecedentes familiares, 10 tinham história de doença alérgica (alergia alimentar em 2). Em 7 doentes o TC foi negativo com extracto e positivo com o alimento. Os TC foram positivos para pólenes em 12 doentes e para látex em 5. Determinou-se IgE específica para kiwi em 17 doentes, tendo sido positiva em 7 (de 2,00KUA/L a 8,01KUA/L). Efectuou-se estudo por *immunoblotting* em 12 doentes, que foi positivo em 9 doentes (dos quais 3 com IgE específica negativa), com bandas entre os 22-27kDa.

Conclusão: A anafilaxia foi forma de apresentação de alergia ao kiwi em 37% dos doentes. Esta alergia encontra-se frequentemente associada a outras doenças alérgicas, nomeadamente alimentar. Salienta-se o elevado número de doentes em idade pediátrica, a importância de

efectuar TC com o alimento em natureza (quando negativo com o extracto) e a baixa sensibilidade do doseamento de IgE específica.

ALERGIA AO PÊSSEGO NO PRIMEIRO ANO DE VIDA - O IMPACTO DO AMBIENTE

Helena Pité, Sónia Rosa, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto.

Curso "Ga²LEN-EAACI Allergy Scholl",

Hannover, Alemanha, 29 de Setembro a 2 de Outubro de 2006 ("Peach allergy developed in early infancy - the environment's impact") - Premiado: "Poster prize"

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: Na alergia alimentar, a idade dos primeiros sintomas depende da idade de introdução do alimento na dieta, reflectindo o momento em que a criança começa a ser exposta ao alérgeno em causa. Assim, a alergia a frutos frescos, como o pêssigo, tende a ter um início mais tardio. A sensibilização a alérgenos alimentares ocorre geralmente por via digestiva mas, em determinadas circunstâncias, admite-se que possa surgir por via inalatória ou por contacto.

Objectivo: Apresentar um caso clínico de uma criança com alergia IgE mediada ao pêssigo, desde o primeiro ano de vida, com possível sensibilização por inalação ou por contacto directo com o fruto.

Caso clínico: É descrito o caso clínico de uma doente, actualmente com 17 anos de idade, cujos pais são vendedores de fruta. Apresenta desde o primeiro ano de vida, urticária de contacto ao pêssigo. Aos 14 meses de idade manifesta episódio de anafilaxia após a primeira ingestão de pêssigo. Desde então descreve múltiplos episódios de urticária e angioedema quando contacta directamente com o fruto. Salieta também episódios semelhantes e reprodutíveis sempre que frequenta locais onde o fruto se encontra (eg mercados), até quando não há contacto directo com o mesmo. São efectuados testes cutâneos por picada utilizando extracto de casca e polpa de pêssigo (Leti), que são positivos. A determinação quantitativa de IgE sérica específica para pêssigo (Immulite® 2000 - DPC Amerlab) revela o valor de 9,4KUA/L (classe 3).

Discussão: A idade, o grau e o modo de exposição a potenciais alérgenos é importante no desenvolvimento de reacção alérgica. Embora na alergia alimentar a via de sensibilização seja habitualmente a digestiva, existe evidência de que outras vias são possíveis. Neste caso, dada a profissão dos pais, o grau de exposição ambiental da criança a alérgenos do pêssigo pode ter sido bastante elevado. Desta forma pode justificar-se a sensibilização precoce, a ocorrência de sintomas de contacto no primeiro ano de vida, antes da introdução de pêssigo na dieta, e o quadro de anafilaxia ocorrido logo na primeira ingestão.

ALERGIA AO MEL - PÓLEN OU ABELHA?

Helena Pité, Sónia Rosa, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: A alergia ao mel tem sido raramente reportada na literatura, sendo muito limitada a informação disponível acerca das reacções de hipersensibilidade a este alimento.

Objectivos: Descrever dois casos clínicos de alergia ao mel, realçando a existência desta patologia na população portuguesa e analisar a sua etiopatogénese.

Casos clínicos: Caso clínico 1 – Doente de 14 anos de idade, sexo masculino, com antecedentes de rinite alérgica, asma brônquica e alergia alimentar a maçã e noz, com teste cutâneo por picada (TC) e/ou IgE específica positivos para vários pólenes, faneras de cão e gato, maçã e frutos secos. O doente relata prurido orofaríngeo e náusea 5 minutos após ingestão de mel, desde há cerca de 5 anos, sintomas que não valoriza. Há um ano, durante um período de 14 dias consecutivos em que ingere mel de forma regular, mantém vômitos diários, com perda ponderal significativa. Assiste-se à resolução completa do quadro clínico logo que cessa a ingestão deste alimento. São efectuados TC com vários tipos de mel nacionais, que são positivos. Caso clínico 2 – Doente de 37 anos de idade, sexo feminino, com o diagnóstico de rinoconjuntivite e alergia alimentar a cenoura, manga e caracol, com sensibilização demonstrada por TC e/ou doseamento de IgE específica a estes alimentos, bem como ácaros, faneras de cão e vários pólenes. A doente refere mais de seis episódios reprodutíveis de prurido oral, que ocorrem 1 a 5 minutos após ingestão de cerca de 1ml de mel. São realizados TC com vários tipos de mel portugueses, com resultados positivos. Em 5 controlos, os TC com os mesmos tipos de mel são negativos.

Discussão: Considera-se o diagnóstico de alergia ao mel pela existência de vários episódios reprodutíveis de sintomas após ingestão de mel e a evidência de TC positivos. Na revisão da literatura verificamos que os principais alergénios descritos no mel são proteínas de pólenes, que o contaminam durante o processo de produção pelas abelhas. Mais recentemente discute-se a possibilidade de sensibilização a outras proteínas existentes no mel, derivadas das próprias abelhas, entre as quais, enzimas da saliva destes insectos, usadas no processamento do mel. Nos casos clínicos apresentados, dada a sensibilização a pólenes, estes podem constituir os principais alergénios implicados. Contudo, o estudo da etiologia desta reacção ao mel exigiria a realização de estudos de inibição, à semelhança dos publicados na literatura.

ALLERGEN SENSITISATION IN THE FIRST YEARS OF LIVE

Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, Rodrigo Alves, Susana Piedade, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Eduarda Serôdio, José Rosado-Pinto

XXV Congresso da EAACI

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006

Background: There are few data regarding the clinical relevance of aeroallergens as sensitizers in the first years of life, being the use of skin prick tests (SPT) below the age of 3 yrs questioned by some authors.

Purpose: The aim of this study was to evaluate the use of SPT as a diagnostic tool of allergen sensitisation in the first years of life.

Methods: A random sample of 551 children aged less than 6 yrs, observed in our Immunoallergy Department, was evaluated during a period of 1 year (June 04 to June 05). To all the children we performed: a standardized questionnaire (adapted from ISAAC) answered by the parents; a battery of SPT (methodology previously standardized) with common aeroallergens (standardized commercial extracts), house dust mites (*Dermatophagoides*

pteronyssinus and *Dermatophagoides farinae*), pollens (*Poaceae*, *Parietaria*, *Olea*, *Fagaceae* and *Platanus*), moulds mix, cat, dog, and egg. The sample was divided in 2 groups: 168 children with ≤ 3 yrs (group A) and 383 with > 3 yrs (group B).

Results: The children had a mean age of $4,3 \pm 1,6$ yrs and M/F ratio of 1,6:1. In the last 12 months 76% had rhinitis, 51% conjunctivitis and 72% wheezing symptoms; with no significant differences between the two age groups. 40% had at least one positive SPT to common aeroallergens (26% in group A; 46% in group B); and almost all of these children had respiratory and/or ocular complaints (95%). The distribution by allergen sensitisation was: mites-38% (group A: 26%; group B: 44%); pollens-8% (group A: 3%; group B: 10%); pets-6% (group A: 2%; group B: 7%); moulds-1% (group A and B); and egg-4% (group A: 7%; group B: 3%). Regarding to pollen type sensitisation, we found: in group A only sensitisation to grass pollens (3%); in group B, in decreasing order, grass pollen-8%, olive pollen-3% and parietaria pollen-1%. Seven children were monosensitised to pollens.

Conclusions: We found a high prevalence of sensitisation to common aeroallergens in children in the first years of life, even in those with 3 or less yrs of age. House dust mites were the predominant allergens in both age groups; the other, but less significant sensitisations found, were pollens and pets mainly in children with more than 3 yrs. Age should not be considered a limitation factor to the performance of SPT and this method must be used as routine for investigation of allergen sensitisation.

ANAPHYLAXIS: FROM NOTIFICATION AND KNOWLEDGE TO MANAGEMENT

Susana Piedade, Ângela Gaspar, Cristina Santa-Marta, Paula Leiria-Pinto, Graça Pires, Miguel Borrego, Ana Romeira, Sara Prates, Mário Morais-Almeida, José Rosado-Pinto.

XXV Congresso da EAACI,

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006

Premiado: "JMA Poster Prize for an outstanding poster presentation" no XXV Congresso da EAACI.

Texto integral: Publicação na Rev Port Imunoalergologia 2007; 15:19-41.

Background: The true incidence and prevalence of anaphylaxis remains uncertain, due to a lack of report and even underdiagnosis of this life-threatening entity. Therefore, in order to improve a systematic knowledge of its impact in our daily practice, we developed an anaphylaxis notification system in our Department.

Purpose: To determine the prevalence of anaphylaxis in a specialized Immunoallergy outpatient clinic, and to improve our knowledge regarding demographic, clinical and etiopathogenic data.

Methods: Of all 5752 patients observed in our Immunoallergy Department during the period of 15 June 2005 until 15 January 2006, we included those with history of anaphylaxis (at least one episode of a severe systemic reaction, as defined by actual consensus report).

Results: During the seven-month period 74 patients had history of anaphylaxis (prevalence of 1,3%). The mean age was $23,2 \pm 20,3$ years, being 50% less than 15 years old. The ratio M/F was 0,9:1 (in adults 78% were females; in children 73% were males). The median age of the first anaphylaxis episode was 6 years old (ranged from 1 month to 65 years). The majority of patients had food-induced anaphylaxis (62%): cow's milk (n=18), shellfish (n=13), fish (n=5), egg (n=5), fresh fruits (n=4), tree nuts (n=3), peanut, sesame and additives (n=1, each). Drug-

induced anaphylaxis occurred in 19%: NSAID (n=13), penicillin (n=1). Latex allergy was the cause in 12%. Hymenoptera venom-induced anaphylaxis was present in 4 patients. Food-associated exercise-induced anaphylaxis was reported in 3 patients. One child had a cold-induced anaphylaxis and 1 adult had idiopathic anaphylaxis. The majority (78%) of patients had no previous diagnosis of the etiologic factor. Although 52 patients were admitted to emergency department, only 19 were treated with epinephrine. Recurrence of anaphylaxis occurred in 42 patients (with more than 3 anaphylactic episodes in 15 patients). Personal history of sensitisation to common aeroallergens was present in 61%, and 57% had asthma.

Conclusions: The most frequent cause of anaphylaxis in our population is IgE-mediated food allergy (cow's milk in children, and shellfish in adults), followed by drug and latex allergy. Epinephrine is being clearly underused, as it has been reported by other authors. We stress out the importance of a systematic notification of anaphylaxis, in order to achieve a better preventive and therapeutic management.

Introdução: A diferenciação da Imunoalergologia implica o recurso cada vez mais frequente ao internamento em regime de Hospital-de-Dia. Neste realizam-se provas de provocação, indução de tolerância alimentar/medicamentosa, vacinas anti-infecciosas (VAI) em doentes de risco e imunoterapia específica (IE) em situações seleccionadas.

Objectivo: Análise da casuística do Hospital-de-Dia em 2005: caracterização de patologias, incidência de reacções adversas, identificação de eventuais factores de risco e avaliação de segurança dos procedimentos.

Material e Métodos: Estudo de processos clínicos dos utentes assistidos em Hospital-de-Dia no Serviço de Imunoalergologia em 2005. Incluíram-se: dados demográficos, tipo de patologia, resultado de testes cutâneos (TC) e IgE específica, resultado de provas e caracterização de reacções adversas.

Resultados: Efectuaram-se 231 procedimentos (total de 176 doentes). A média etária foi 15 ±13,6 anos; 62% eram do sexo feminino. Verificaram-se reacções adversas em 12% dos casos: provas alimentares (14%), provas medicamentosas (8%), IE veneno himenópteros (25%), VAI (0%) e IE *rush* látex (0%). As manifestações clínicas foram: mucocutâneas-70%, gastrintestinais-30% e respiratórias-19%. Três casos (11%) trataram-se de reacções anafilácticas (alimentares). Houve concordância de manifestações clínicas pré e pós procedimento em 74%. Administrou-se adrenalina (IM) em 11% dos casos, anti-histamínico em 44%, corticóide em 19% e β 2-agonistas em 4%. A maioria das reacções foi do tipo imediato (93%). As reacções tardias após alta hospitalar foram raras e ligeiras (<1%). Em 39% das provas alimentares positivas os TC eram negativos para os alimentos em causa.

Conclusões: A incidência de reacções adversas foi de 12%, sendo a anafilaxia rara (1%). Os TC tiveram um valor preditivo negativo inferior ao esperado na abordagem da alergia alimentar. A administração de VAI em doentes de risco foi segura. A ocorrência de reacções adversas em 25% das administrações IE a veneno de himenópteros justifica a continuidade da realização em Hospital-de-Dia. As reacções foram facilmente controladas, não tendo condicionado internamentos em enfermaria ou fatalidades.

ANGIOEDEMA RECORRENTE: UM DESAFIO NA PRÁTICA CLÍNICA

Susana Palma-Carlos, Sónia Rosa, Ângela Gaspar, Paula Leiria-Pinto, Sara Prates, Susana Piedade, Graça Pires, Ana Margarida Romeira, Mário Morais-Almeida, José Rosado-Pinto

XXV Congresso da EAACI,
 Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006 (“Recurrent angioedema: a challenge in the clinical practice”)
 XXVII Reunião Anual da SPAIC
 Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: O angioedema recorrente que surge sem urticária associada é uma entidade pouco estudada, relativamente quer à etiopatogénese quer à abordagem terapêutica mais adequada, tornando-se por vezes um desafio para o clínico; a sua prevalência não se encontra bem determinada, mas estima-se que ronde os 10%.

Objectivos e Métodos: De forma a aprofundar o conhecimento sobre esta patologia, avaliámos 30 doentes com angioedema recorrente, sem urticária, caracterizando dados demográficos, clínicos e etiopatogénicos, bem como a resposta à terapêutica instituída.

Resultados: A idade média foi de 39,8 anos (9-56 anos). Cinco doentes (17%) tinham ≤ 15 anos; 60% eram do sexo feminino. A idade de início dos sintomas variou de 2 a 68 anos (média: $32,3 \pm 18,6$ anos) e a duração da doença de 2 meses a 40 anos (mediana: 4 anos). Oito doentes (27%) tinham história de episódios de edema laríngeo. O angioedema hereditário (AEH) foi causa em 7 doentes, 6 do tipo II (2 famílias) e 1 do tipo I, 4 adultos e 3 crianças, dos quais 5 (71%) tinham história de edema laríngeo. Todos estavam sob terapêutica profilática diária: 5 com anti-fibrinolíticos (ácido tranexâmico-3, ácido aminocapróico-2) e 2 com androgénios modificados. Os restantes 23 casos estão descritos na tabela.

	Controlo parcial ou total	Doença não controlada
Angioedema idiopático: n=16	n=12: 3 sem terapêutica diária 4 sob antihistamínico (AH) 4 sob AH + montelucaste (1) antagonista H2 (1) antagonista H2+montelucaste (1) anti-fibrinolítico (1) 1 sob montelucaste	n=4: 2 sem adesão terapêutica 1 sob AH + deflazacort + dapsona 1 sob AH + prednisolona
Tiroidite autoimune: n=4	n=2: 1 sem terapêutica diária 1 sob AH	n=2: 1 sob AH 1 sob AH + levotiroxina
Secundário a IECA: n=3	n=3: Evição de IECA	

Conclusões: O angioedema recorrente idiopático é a forma mais comum (53%). Realçamos o número significativo de casos de AEH (24%), potencialmente fatais, bem como a presença de 4 casos (13%) associados a patologia autoimune. Destaca-se ainda o elevado número de casos que necessitam de terapêutica múltipla diária, bem como aqueles que, mesmo assim, não conseguem atingir um controlo da doença, com importantes repercussões na qualidade de vida. Existe um doente controlado apenas com montelucaste. A heterogeneidade desta síndrome ilustra a necessidade de preencher a lacuna existente relativa não só à etiopatogenia como também à abordagem terapêutica.

AVALIAÇÃO DO HOSPITAL-DE-DIA DE IMUNOALERGOLOGIA 2005

Isabel Silva, Sónia Rosa, Paula Leiria Pinto, Cristina Santa Marta, Ângela Gaspar, Graça Pires, Sara Prates, Ana Margarida Romeira, Luis Miguel Borrego, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto

Curso "Ga²LEN-EAACI Allergy Scholl"

Hannover, Alemanha, 29 de Setembro a 2 de Outubro de 2006 ("Assessment of a Immunoallergy Day Care Unit' work in 2005) - Premiada "Poster prize"

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: A diferenciação da Imunoalergologia implica o recurso cada vez mais frequente ao internamento em regime de Hospital-de-Dia. Neste realizam-se provas de provocação, indução de tolerância alimentar/medicamentosa, vacinas anti-infecciosas (VAI) em doentes de risco e imunoterapia específica (IE) em situações seleccionadas.

Objectivo: Análise da casuística do Hospital-de-Dia em 2005: caracterização de patologias, incidência de reacções adversas, identificação de eventuais factores de risco e avaliação de segurança dos procedimentos.

Material e Métodos: Estudo de processos clínicos dos utentes assistidos em Hospital-de-Dia no Serviço de Imunoalergologia em 2005. Incluíram-se: dados demográficos, tipo de patologia, resultado de testes cutâneos (TC) e IgE específica, resultado de provas e caracterização de reacções adversas.

Resultados: Efectuaram-se 231 procedimentos (total de 176 doentes). A média etária foi 15 ±13,6 anos; 62% eram do sexo feminino. Verificaram-se reacções adversas em 12% dos casos: provas alimentares (14%), provas medicamentosas (8%), IE veneno himenópteros (25%), VAI (0%) e IE *rush* látex (0%). As manifestações clínicas foram: mucocutâneas-70%, gastrintestinais-30% e respiratórias-19%. Três casos (11%) trataram-se de reacções anafilácticas (alimentares). Houve concordância de manifestações clínicas pré e pós procedimento em 74%. Administrou-se adrenalina (IM) em 11% dos casos, anti-histamínico em 44%, corticóide em 19% e β₂-agonistas em 4%. A maioria das reacções foi do tipo imediato (93%). As reacções tardias após alta hospitalar foram raras e ligeiras (<1%). Em 39% das provas alimentares positivas os TC eram negativos para os alimentos em causa.

Conclusões: A incidência de reacções adversas foi de 12%, sendo a anafilaxia rara (1%). Os TC tiveram um valor preditivo negativo inferior ao esperado na abordagem da alergia alimentar. A administração de VAI em doentes de risco foi segura. A ocorrência de reacções adversas em 25% das administrações IE a veneno de himenópteros justifica a continuidade da realização em Hospital-de-Dia. As reacções foram facilmente controladas, não tendo condicionado internamentos em enfermaria ou fatalidades.

A CLÍNICA E O LABORATÓRIO NA ALERGIA AO OVO - IDENTIFICAÇÃO DE PADRÕES

Sónia Rosa, Isabel Silva, Helena Pité, Sara Prates, Ana Margarida Romeira, Graça Pires, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: A alergia ao ovo é habitualmente transitória. O doseamento de IgE específica sérica (IgE esp) para proteínas do ovo pode ser um dos factores a valorizar quando se pretende programar provas de provocação, para avaliação do estado de tolerância.

Objectivos: Caracterizar clínica e laboratorialmente uma amostra de doentes com alergia ao ovo, relacionando os níveis de IgE esp com o estado de tolerância actual.

Métodos: Foram seleccionados 30 doentes seguidos na consulta com alergia ao ovo IgE mediada. Todos fizeram inquérito para identificação de ingestões recentes e eventuais sintomas, testes cutâneos por picada (TC) para clara e gema e doseamento de IgE esp para clara (C), gema (G), ovalbumina (AO) e ovomucóide (OM) (Immulite® 2000). Nos casos sem ingestão de ovo há mais de um ano foram feitas provas de provocação. Os doseamentos de IgE esp foram comparados pelo teste de Mann-Whitney.

Resultados: Idades entre 1 e 53 anos. Relação M/F: 1/0,3. TC positivos em todos os doentes. A amostra foi dividida em dois grupos: A (n=23), alergia ao ovo cozinhado; B (n=7), alergia ao ovo crú. O grupo A foi subdividido em: A1 (n=12), não toleram ovo; A2 (n=11), tolerância recente. No grupo B nenhum doente adquiriu tolerância. As medianas dos doseamentos de IgE esp (KU_A/L) são apresentadas na tabela.

	C	G	OA	OM
A1	26,6	12,17	16,90	20,10
A2	2,25	0,64	1,36	0,84
B	5,45	1,49	2,27	0,37

Os valores do subgrupo A1 são significativamente superiores aos restantes. Não há diferença estatisticamente significativa entre o subgrupo A2 e o grupo B. Apesar da diferença entre as medianas, existe uma sobreposição de valores individuais de IgE esp entre os grupos. No entanto, verifica-se que a IgE esp para OM no grupo B é $\leq 2,7KU_A/L$, à excepção de 1 doente. Em contrapartida, no grupo A1 todos os doentes têm IgE esp para OM $\geq 3,04KU_A/L$. Entre os grupos A1 e A2 é também a OM que tem menor sobreposição de resultados.

Discussão: Este trabalho evidencia que na alergia ao ovo parece haver subpopulações de doentes com diferentes características clínicas e laboratoriais. A alergia a ovo cozinhado parece cursar com IgE esp para OM mais alta do que a alergia a ovo crú. Dentro do grupo A, a diferença entre os dois subgrupos evidencia que a aquisição de tolerância se relaciona com a presença de níveis mais baixos de IgE esp. Embora nenhum dos parâmetros estudados permita discriminar claramente entre os doentes que mantêm alergia e os que já toleram, o doseamento de IgE esp para OM poderá ser o mais útil.

COLD-INDUCED URTICARIA: FROM MILD DISEASE TO ANAPHYLAXIS

Susana Piedade, Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa-Marta, Graça Pires, Susana Palma-Carlos, Sara Prates, Paula Leiria-Pinto, José Rosado-Pinto.

XXV Congresso da EAACI

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006 (Premiado: "Poster prize" no XXV Congresso da EAACI

Texto integral: Rev Port Imunoalergologia 2006; 14:117-126

Background: Cold-induced urticaria (CIU), usually considered benign and self-limiting, is often not diagnosed nor properly valorised. However, severe systemic reactions are known life-threatening complications.

Purpose and Methods: In order to deepen the knowledge of this pathology we evaluated 25 patients with CIU, characterising the presentation, aetiology and duration of the disease.

Results: The mean age of our patients was 18 years (range: 4–54 years). The majority were children (52%) and male (60%). Our data showed that the age of onset ranged between 2 and 46 years. Nineteen patients are still symptomatic at the present time, with a median CIU duration of 3 years (range: 1-23 years); the disease resolved in 5 patients (duration of CIU between 2 and 7 years). All patients exhibited immediate-type reactions. Aquatic activities were the main trigger, but exposition to cold air, rain or snow, ingestion of cold drinks or food and touching cold objects also triggered urticaria. Six patients experienced type I CIU (localized urticaria and/or angioedema), 11 type II CIU (generalized urticaria and/or angioedema without hypotensive symptoms) and the others 8 (7 of them were children) type III CIU (severe systemic reaction: generalized urticaria and/or angioedema associated to hypotensive symptoms). Ice-cube-challenge test (ICCT) was negative in only 3 patients. In most cases of type III CIU the ICCT was positive within ≤ 3 minutes. The majority of cases corresponded to idiopathic acquired CIU (88%), with 3 rare cases of secondary CIU standing out, 1 to primary cryoglobulinemia and the other 2 to infectious mononucleosis. No family types of CIU were found. Four patients experienced other forms of urticaria: cholinergic urticaria (2), aquagenic urticaria (1) and symptomatic dermatographism (1). All patients improved with anti-histamines (alone or in association). In patients with type III CIU, due to the risk of anaphylaxis, epinephrine auto-injector was prescribed.

Conclusions: Idiopathic acquired urticaria was the most frequent type. The quantification of ICCT was important in the evaluation of the disease's severity and in patient's follow-up. In a expressive number of patients (32%) CIU presented as a severe systemic disease, particularly in children and during aquatic activities, emphasizing the importance of the identification of this clinical entity.

COMPARAÇÃO DE DOIS MÉTODOS DE AVALIAÇÃO DA VARIABILIDADE DO PEAK EXPIRATORY FLOW

Pedro Martins, Iolanda Caires, José Rosado Pinto, Nuno Neuparth.

XXII Congresso de Pneumologia, IV Congresso Luso-Brasileiro

Lisboa, 7 a 10 de Dezembro 2006.

Introdução: A asma é uma doença inflamatória crónica das vias aéreas, que apresenta diversas características funcionais respiratórias. Entre estas, encontra-se a variabilidade das vias aéreas, parâmetro que pode ser avaliado através de um *Peak Flow Meter*. Recentemente foi comercializado um aparelho electrónico de medição do *Peak Expiratory Flow* (PEF), para o qual existem ainda poucos trabalhos de validação.

Objectivo: Avaliar a concordância dos resultados obtidos com o aparelho de *Peak Flow Meter Mini-Wright* (*HS Clement Clarke Internationa, Harlow, Essex, UK*) e os obtidos com o aparelho electrónico de medição do PEF PiKo1 (*Ferraris Cardiorespiratory, Hereford, UK*).

Material e métodos: Seleccionaram-se 15 doentes asmáticos na consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, aos quais foi solicitado que efectuassem medições do PEF

durante um período de uma semana através dos aparelhos *Mini-Wright* e *PiKo1*. O doente efectuava três medições em cada um dos aparelhos, de manhã e ao deitar, aceitando-se o maior valor registado. No dia da entrega dos aparelhos (primeiro dia do estudo), efectuou-se uma espirometria aos doentes (*Vitalograph Compact, Vitalograph Ld, Buckingham, UK*).

Resultados: 6 doentes eram do sexo masculino e 9 do feminino. A média etária foi de 15.5 ± 4.7 anos. Para o aparelho *Mini-Wright* a média dos melhores valores do PEF matinal, do PEF nocturno e da variabilidade do PEF foram respectivamente de 446.7 ± 98.4 L/min, 450.2 ± 99.7 L/min e $4 \pm 2.7\%$. Relativamente aos valores obtidos com o *PiKo1*, a média dos melhores valores do PEF matinal, do PEF nocturno e da variabilidade do PEF foram respectivamente de 387.4 ± 156.8 L/min, $383.5 \pm 149.9.7$ L/min e $7.9 \pm 4.8\%$. Relativamente aos valores de correlação obtidos (ρ) foram de 0.79 ($p=0.0031$), 0.65 ($p=0.015$) e 0.78 (0.0037) respectivamente. Quanto à análise através do método de *Bland-Altman*, os resultados para a média das diferenças do PEF matinal, do PEF nocturno e da variabilidade do PEF foram respectivamente de 59.4 L/min (IC 95%: -183 a 302 L/min), 66.7 L/min (IC 95%: -207 a 341 L/min) e -3.9% (-9.4 a 1.7%). Nenhum doente apresentou uma variabilidade do PEF $\geq 20\%$. Três dos quatro doentes com alterações espirométricas sugestivas de obstrução brônquica correspondem aos que apresentaram as maiores variabilidades com o *PiKo1*.

Conclusão: Apesar da razoável correlação observada, a análise de *Bland-Altman* demonstra que os dois aparelhos efectuam medições diferentes. Os valores obtidos para os PEF's através das medições efectuadas pelo *PiKo1* foram tendencialmente inferiores face aos conseguidos com o *Mini-Wright*. No entanto, o cálculo da variabilidade foi superior para o *PiKo1*, sugerindo que possa apresentar uma maior sensibilidade no estudo deste parâmetro.

ESPIROMETRIA PRÉ-ESCOLAR: ESTUDO DA POPULAÇÃO PORTUGUESA

Luís Miguel Borrego, Sónia Rosa, Susana Piedade, Isabel Almeida, Isabel Peralta, Paula Leiria Pinto, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto

XXV Congresso da EAACI, Viena

Áustria, 10 a 14 Junho 2006 ("Pre-school spirometry: Portuguese population study")

7º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa (HCL)

23 a 25 de Novembro de 2006 - Premiado "Melhor Comunicação Oral" no 7º Congresso HCL 2006

Background: Spirometry (S) is used in the evaluation of patients with respiratory diseases. It has some peculiarities in pre-schoolers.

Purpose: To evaluate the success rate of (S) in preschool children and correlate the diagnosis with (S) abnormalities.

Methods: From January-October 2005 we performed animated (S) to a group of 294 children admitted to our Laboratory with the diagnosis of asthma (A), chronic cough (CC), cough/wheezing induced by exercise (E) or viral induced wheezing (VW). Each child made 15 tests before and after broncodilation with 400ug of salbutamol. All curves were analysed regarding acceptability/reproducibility criteria and the results were expressed in Z scores.

Results: The mean age (MA) of the total population was 4.6 ± 1 years (2-6) with a M/F ratio of 2:1. The success rate was 88% being possible to achieve curves that met acceptability/reproducibility criteria in 263 children. The mean age (MA) of this sample was 4.8 ± 0.9 years (3-6) with a M/F ratio of 2:1. Among them it was possible to report FEV1 in 186

children, FEV_{0,75} in 48 and FEV_{0,5} in 29 with success increasing with age. The majority of children had 5 years old, being only possible to report FEV_{0,5/0,75} in 36% of the youngsters. From this sample 226 children were referred for(A),13 for(CC),12 for(E) and 12 for(VW). Within the(A)group (MA: 4,7 years) 59 children had a positive broncodilation test with a normal basal (S),22 had airway obstruction that reverted after broncodilation in 17 of them. Among patients with(CC)(MA:4,9 years) 3 had airway obstruction and 2 of them reverted after broncodilation;8 had a positive broncodilation test after a normal basal (S).Regarding the group with(E)(MA:4,6 years),6 patients had a positive broncodilation test with a normal basal (S) and one patient had non reversible obstruction. Within the group of children with(VW)(MA:4,3 years) one had airway obstruction with a positive broncodilation test and 5 had positive broncodilation tests with a normal (S).Nine patients with(A) repeated the exam after a 6-month period of inhaled anti-inflammatory therapy, from which 4 had a normal (S) initially and after treatment and 5 had a initial obstruction with a positive broncodilation test that became to normal after therapy.

Conclusions: The success rate was 88%.(S) is an excellent tool in this age group and was very useful to confirm the diagnosis and to follow up children with (A) as well as to clarify its presence in children with (CC) or (E).

ESTUDO DE COMPLEXO DE SINTOMAS ASSOCIADO AO GLUTAMATO MONOSSÓDICO

Helena Pité, Pedro Martins, Sara Prates, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: Em 1968 foi descrito, pela primeira vez, um conjunto de sintomas que surgiam cerca de 15 a 30 minutos após refeição em restaurante chinês. Desde então foram publicados diversos trabalhos sobre o assunto, a maioria na forma de casos clínicos. De etiopatogénese ainda não esclarecida, esta síndrome anteriormente apelidada de “Síndrome do Restaurante Chinês”, tem sido atribuída ao uso de glutamato monossódico (GMS), sal universalmente utilizado na indústria alimentar como intensificador de sabor, sendo a sua ingestão média mais elevada em países asiáticos. Por esta razão, a síndrome é actualmente designada de “complexo de sintomas associado ao glutamato monossódico”.

Objectivo: Avaliar a resposta ao GMS, em dois doentes (42 anos, sexo feminino e 27 anos, sexo masculino) com história muito provável de complexo de sintomas associado ao GMS.

Material e Métodos: Através de prova de provocação, em ocultação simples, controlada com placebo, foram administrados em jejum e em dias diferentes, placebo ou doses crescentes de GMS, em cápsula opaca, até à dose cumulativa de 5g. Foram avaliados os sintomas do doente e efectuado exame objectivo, incluindo a medição regular dos parâmetros vitais, volume expiratório máximo no primeiro segundo (FEV₁) e débito expiratório máximo instantâneo (PEF) utilizando aparelho electrónico portátil (PiKo 1®, *Ferraris Respiratory*). A prova foi considerada positiva caso surgissem pelo menos dois sintomas de uma lista de vinte descritos na literatura como associados à ingestão de refeição contendo GMS. O consentimento informado foi obtido.

Resultados: A prova com placebo foi negativa nos dois doentes. A prova com GMS foi positiva num doente, que referiu fadiga e hipersudorese, na dose cumulativa máxima.

Observou-se regressão completa dos sintomas, de forma espontânea, ao fim de 30 minutos. Não foram registadas outras alterações ao exame objectivo, tendo os parâmetros vitais, FEV1 e PEF estado sempre dentro dos valores normais.

Conclusão: À semelhança de outros estudos publicados, os resultados observados sugerem que doses elevadas de GMS administradas sem alimentos podem provocar sintomas em alguns doentes com história suspeita de complexo de sintomas associado a GMS, embora estas provas possam não reproduzir a ingestão que ocorre durante uma refeição.

EXHALED NITRIC OXIDE (eNO) AND pH IN THE EXHALED BREATH CONDENSATE IN ASTHMATIC CHILDREN: BIOMARKERS OF DIFFERENT INFLAMMATORY PATHWAYS?

*Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Carlos Borrego, Nuno Neuparth
XXII Congresso Anual da European Respiratory Society
Munique, 2 a 6 de Setembro 2006*

Background: Exhaled nitric oxide (eNO) is a well documented and validated bronchial inflammatory biomarker. Recent publications have shown that pH in the exhaled breath condensate (EBC) could also be a valuable tool for this purpose. There is scarce information in the literature about the comparison of these two methods.

Objective: To correlate EBC pH with eNO measurements in wheezing school children.

Methods: 53 children with a past clinical history of wheeze in the last 12 months were selected at primary schools of a Portuguese inner-city (Viseu) using the ISAAC questionnaire. All of them were submitted to eNO measurements (Niox Mino®, Aerocrine, Sweden) and EBC collection (R Tube®, Respiratory Research, Charlottesville, USA) in order to evaluate bronchial inflammation. EBC pH was analysed on all the samples after deaeration with argon. For those who were under asthma regular treatment, medication was stopped three weeks before.

Results: 31 males and 22 females (mean age of 7 ± 1.1 years) were studied. The mean value for eNO was 16.68 ± 13.34 ppb (range: 3 – 71 ppb). Geometric mean EBC pH, was 8.2 ± 0.6 ppb (range: 5.06 – 8.61). There was no correlation between EBC pH and eNO measurements ($r: -0.03$, $p: 0.83$).

Conclusions: eNO doesn't correlate with pH in the exhaled breath condensate on this group of patients. This is in agreement with the results found by others (1). pH of airways lining fluid doesn't seem to reflect nitric oxide sintase activity in this group of asthmatic children.

- 1- Ojoo JC, Mulrennan SA, Kastelik JA, Morice AH, Redington AE. Exhaled breath condensate pH and exhaled nitric oxide in allergic asthma and cystic fibrosis. *Thorax* 2005; 60 (1): 22-6.

Granted by: Fundação Calouste Gulbenkian, SaudAr Project

Supported by: FEDER/POCTI

FOOD ALLERGY IN ATOPIC DERMATITIS

Sara Prates

Curso da EAACI "Allergy Scholl in food allergy"

Middelfart, Dinamarca, 8 a 11 de Abril de 2006

I present the clinical case of an eight year old boy with severe atopic dermatitis (AD). He developed first symptoms shortly after the introduction of cow's milk formula and improved after cow's milk avoidance diet. By the age of 3 mild AD persisted and dairy products were reintroduced without worsening. At 4 years, because he had asthma with sensitization to house dust mites (HDM), he started oral immunotherapy with HDM extract. Two weeks later there was severe exacerbation of AD and immunotherapy was stopped, but since then he showed no improvement. One year ago, he was referred to us by his dermatologist. His skin was extremely dry, with generalized scaling and he was permanently scratching. He had specific IgE (sIgE) >100 KUA/L for HDM, 0,72 KUA/L for wheat and 0,45 KUA/L for egg white. Milk and fish sIgE was negative. He started wheat and HDM avoidance and simultaneously the dermatologist prescribed a six month treatment with cyclosporin. During this period there was clinical improvement, with some exacerbations apparently related with wheat ingestion. One month after the end of cyclosporin he was worsening again but the mother suspected of hake and removed this fish from the diet with apparent improvement. He seems to tolerate egg and milk. Presently, his skin is better and he seems more comfortable, but he still has generalized AD. The sIgE increased significantly, namely to wheat (16,8KUA/L), B-lactoglobulin (7,02KUA/L) and milk (5,11KUA/L). Hake sIgE is still not available. Severe AD has a high prevalence of food allergy (sometimes multiple food allergy). However, the identification of relevant food allergens is often difficult, carrying a high risk of either too restrictive diets or unidentification of the culprit foods. I would like to discuss the usefulness, in the clinical setting, of the different diagnostic methods available in this situation.

INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA À AMOXICILINA-ÁCIDO CLAVULÂNICO NUMA DOENTE COM SÍNDROME DE ALERGIA MÚLTIPLA A FÁRMACOS

Sónia Rosa, Susana Piedade, Isabel Silva, Helena Pité, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
XXV Congresso da EAACI,

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006 ("Successful amoxicillin - clavulanic acid desensitization in a patient with multiple drug allergy syndrome")

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: A indução de tolerância consiste na administração de doses progressivas de um fármaco, a intervalos regulares, com o objectivo de reduzir a reactividade ao mesmo. Está indicada em indivíduos com uma história prévia de reacções de hipersensibilidade a fármacos, que necessitam de efectuar tratamento com o fármaco implicado em situações em que não há hipótese de utilizar um tratamento alternativo. A Síndrome de Alergia Múltipla a Fármacos (SAMF) é uma entidade clínica que se caracteriza pela tendência de um indivíduo para desenvolver reacções de hipersensibilidade a antibióticos de grupos químicos distintos ou a outros fármacos. A patogénese do SAMF não está totalmente esclarecida. Os dados publicados

na literatura relativamente à progressão das doses e à segurança dos protocolos de indução de tolerância são escassos.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, de 30 anos de idade, seguida em consulta de nefrologia por nefrolitíase e pielonefrites de repetição, com história clínica de múltiplas reacções de hipersensibilidade a diferentes antibióticos, referenciada à consulta de Imunoalergologia com o objectivo de seleccionar um antibiótico para tratar um novo episódio de pielonefrite aguda. As reacções de hipersensibilidade caracterizaram-se por dispneia, vómitos e urticária que surgiram após intervalos de tempo variáveis de acordo com o antibiótico utilizado: ao 7º dia de tratamento com cotrimoxazol, ao 6º dia com gentamicina, ao 4º dia com ciprofloxacina, ao 2º dia com amoxicilina e após a 2ª toma de norfloxacina.

A urocultura foi positiva para *E.coli* resistente ao cotrimoxazol e sensível à amoxicilina-ácido clavulânico, pelo que se decidiu iniciar um protocolo rápido de indução de tolerância oral à amoxicilina-ácido clavulânico. Foi obtido o consentimento informado por escrito. O procedimento foi realizado em regime de internamento, com 24 horas de duração, através da administração oral de doses crescentes de amoxicilina-ácido clavulânico (0,02/0,00285-400/57mg/dose) durante 4 horas (dose cumulativa: 787/112 mg). Após a fase de indução a doente manteve a dose de 500/125 mg 8/8 horas durante 10 dias. O protocolo foi bem sucedido e não se verificaram reacções adversas.

Conclusão: O protocolo de indução de tolerância utilizado foi rápido, seguro e eficaz. A indução de tolerância é uma boa alternativa terapêutica em doentes com SAMF. O conhecimento destes dados é importante para melhorar a abordagem de casos clínicos de alergia a fármacos de difícil resolução.

INTERESSE DA AVALIAÇÃO GLOBAL DAS VIAS AÉREAS EM CRIANÇAS COM SIBILÂNCIA

Pedro Martins, Iolanda Caires, José Rosado Pinto, Simões Torres, Joana Valente, Carlos Borrego, Nuno Neuparth

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: Classicamente os doentes com queixas de sibilância são avaliados através do estudo da obstrução brônquica. Encontram-se actualmente disponíveis diversos meios técnicos, de grande utilidade na avaliação destes doentes, que isoladamente permitem analisar vários parâmetros das vias aéreas.

Objectivo: Estudar um grupo de crianças com história de sibilância em termos de obstrução brônquica, reversibilidade, variabilidade e inflamação das vias aéreas.

Métodos: Na 3ª semana de Junho de 2006, foram avaliadas 54 crianças com história de sibilância no último ano (21 sensibilizadas a pelo menos um aeroalergénio), através de consulta médica, aplicação de questionário padronizado, espirometria com prova de broncodilatação (Vitalograph Compact®), medição de óxido nítrico no ar exalado (Niox Mino®) e medição de PEF ao longo de uma semana através de dispositivo electrónico (PiKo1®). A medicação anti-asmática (corticóides inalados e antagonistas dos receptores dos leucotrienos) foi interrompida três semanas antes.

Resultados: 31 crianças eram do sexo masculino e 23 do sexo feminino, apresentando uma idade média de 7.8±1.1 anos. O valor médio do FEV1, ΔFEV1, óxido nítrico no ar exalado

(F_ENO) e a variabilidade média semanal do PEF foram respectivamente: 100±14%, 8.1±7.3%, 20.8±14.7 ppb e 10.5±4.8%. Quatro crianças apresentaram um valor de FEV1 inferior a 80% do teórico, 14 doentes um ΔFEV1 ≥ 12%, 27 um F_ENO ≤ 15 ppb e 3 uma variabilidade média semanal do PEF ≥ 20%. Comparando os doentes com queixas de sibilância e/ou dispneia nos 6 meses anteriores à avaliação (n=27) com os que não apresentaram estes sintomas, observaram-se diferenças estatisticamente significativas para o ΔFEV1 (mediana: 4.5% vs 8%, p=0.0399) e para o F_ENO (mediana: 12 ppb vs 23 ppb, p=0.0195, respectivamente). Foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre doentes sensibilizados e não sensibilizados somente para o F_ENO (mediana 30 ppb vs 11 ppb, p<0.0001). Os parâmetros estudados apresentaram uma fraca correlação entre si.

Conclusões: O estudo de crianças com queixas de sibilância deve debruçar-se, não só na avaliação da obstrução brônquica (frequentemente inexistente) mas também na avaliação doutros parâmetros, nomeadamente da reversibilidade e da inflamação brônquica. Relativamente à variabilidade das vias aéreas, poderá ser útil no estudo de doentes que apresentem queixas, na ausência de alterações nos restantes parâmetros referidos.

Financiamento: Fundação Calouste Gulbenkian, Projecto Saud'AR
FEDER/ POCTI

MITES-CRUSTACEANS-MOLLUSCS-COCKROACHES SYNDROME AT PAEDIATRIC AGE: CLINICAL CASE

Rodrigo Alves, Ângela Gaspar, Susana Marinho, Idoia Postigo, Jorge Guisantes, Jorge Martínez, Mário Morais-Almeida, José Rosado-Pinto
Curso da EAACI "Allergy Scholl in food allergy"
Middelfart, Dinamarca, 8 a 11 de Abril de 2006

Background: Invertebrate tropomyosin is the pan-allergen uniting crustaceans, molluscs, arachnids, insects and parasites. **Clinical Case:** We present the case of a 10-year-old male, with asthma, allergic rhinoconjunctivitis and atopic eczema, sensitised to mites (*Dermatophagoides pteronyssinus*, *Dermatophagoides farinae* and *Blomia tropicalis*) and cockroaches (*Blattella germanica* and *Periplaneta americana*). At 7 years of age, he has an episode of oral allergy syndrome, periorbital angioedema and rhinoconjunctivitis, 10 minutes after his first ingestion of barnacles; he had 4 similar subsequent episodes after the ingestion of snail, shrimp, squid and cuttlefish when he was 8 years old (prior ingestion without any symptoms), and at age 9 years he had an episode of facial urticaria and periorbital angioedema related to the inhalation of shrimp cooking vapours. The skin prick tests performed were positive to barnacle, shrimp, snail, squid, cuttlefish, octopus, and clam (prick to prick skin test) and prawn, crab and mussel (commercial extracts). Specific serum IgE quantification was positive to *Dermatophagoides pteronyssinus* (>100kU/l), *Dermatophagoides farinae* (>100kU/l), *Blattella germanica* (37,3kU/l), *Periplaneta americana* (11,2kU/l), barnacle (9,5kU/l), snail (20kU/l), shrimp (>100kU/l), squid (6,41kU/l), octopus (38,6kU/l) and clam (>100kU/l). Specific IgE to recombinant tropomyosin was positive (86kU/l). Cross-reactivity with *D. pteronyssinus* was demonstrated by inhibition-immunoblotting assay. **Discussion:** We present an unusual case of a child with respiratory allergy associated to the sensitisation to mites and cockroaches, with food allergy to crustaceans (shrimp and barnacles) and molluscs from the 3 classes, *Gastropoda*, *Bivalvia*, and

Cephalopoda. The presence of tropomyosin as an important implicated allergen, as well as the cross-reactivity with mites, was demonstrated.

MULTIPLE FOOD ALLERGY - CASE REPORT

Susana Piedade, Cristina Santa Marta, José Rosado Pinto

Curso da EAACI "Allergy Scholl in food allergy"

Middelfart, Dinamarca, 8 a 11 de Abril de 2006

We present a case of a 3-years-old boy, referred to Immunoallergy Department for evaluation at 4,5months (M) of age due to proctocolitis and atopic eczema. Since birth the infant was fed with breast milk and/or regular formula and, 2 weeks before the first evaluation, he was fed with extensively hydrolyzed protein formula with significant clinical improvement. Skin prick tests (SPT) with commercial extracts (CE) of cow's milk (CM) and protein fractions were negative.

After rice and wheat introduction (at 5M and 10M respectively) reinitiates proctocolitis complaints, improving with its avoidance. The SPT were negative to wheat, rice, soy, CM and positive to egg's white and yolk.

At 13M, 2 minutes after corn and soy cookies (with eventual egg vestiges) ingestion, occurs urticaria, angioedema and rhinitis. The SPT were than positive to wheat, fish and chicken, and negative to soy. Specific IgE were: CM, soy, wheat, corn, fish - <0,10kU/l, white-50,1kU/l and yolk-7,98kU/l.

At 19M, soy was introduced in diet after a negative open challenge. He tolerated soy yogurts and reacted with urticaria to soy beans soup ingestion. The SPT with fresh and cooked soy beans were positive.

At 20M initiates fish, with eczema worsening, followed by vomits, blood and mucus in stools. With avoidance of CM, rice, wheat, soy, egg, fish and avian meat, the child remained asymptomatic. As diagnosis we admitted: non IgE-mediated CM allergy, IgE-mediated allergy to wheat, rice, soy and fish, probable egg and avian meat allergy.

At 24, 29 and 34M, rice, CM and wheat respectively, were reintroduced, without reappearance of complaints.

There has been both a recent increase and a change in the presentation of childhood food allergy in our daily clinical practice. We stand out this case by the fact of being involved different allergens, conditioning distinct clinical manifestations, through different etiopathogenic mechanisms.

ÓXIDO NÍTRICO NO AR EXALADO: COMPARAÇÃO DAS MEDIDAS COM DOIS ANALISADORES

Pedro Martins, Iolanda Caires, José Rosado Pinto, Nuno Neuparth

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: O óxido nítrico no ar exalado (F_ENO) é um biomarcador da inflamação brônquica, reprodutível, de fácil execução e que constitui um importante indicador do grau de inflamação eosinofílica. Encontram-se disponíveis vários analisadores não portáteis para o estudo deste parâmetro. Recentemente, foi comercializado um aparelho de medição de F_ENO portátil (Niox® Mino, Aerocrine, Sweden), analisador que carece ainda de estudos de comparação com alguns dos analisadores de laboratório, como é o caso do Sievers® 280 NOA (GE Analytical Instruments, USA).

Objectivo: Comparar as medições de F_ENO, em doentes asmáticos, obtidas através de dois analisadores distintos: o Niox® Mino e o Sievers® 280 NOA.

Material e Métodos: Seleccionaram-se na Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, 30 doentes asmáticos. Todos foram submetidos a medições de F_ENO com os equipamentos Niox® Mino e Sievers® 280 NOA, através da mesma manobra respiratória, tendo os aparelhos sido ligados em circuito para o efeito. As medições efectuaram-se no Departamento de Fisiopatologia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa.

Resultados: Dos doentes estudados, 14 eram do sexo masculino e 16 do feminino. A idade média foi de 14.7±6.4 anos. Os valores de F_ENO obtidos com o Niox® Mino, apresentaram uma mediana de 14.25 ppb (p25-p75: 11-29.25 ppb). Para o Sievers® 280 NOA, os resultados apresentaram uma mediana de 14.7 ppb (p25-p75: 8.8-22.9 ppb). A correlação entre métodos foi de 0,974 (p<0,0001).

Conclusões: Os dois métodos apresentaram uma óptima correlação. No entanto, os valores de F_ENO obtidos com o Niox® Mino foram tendencialmente superiores aos obtidos com o Sievers® NOA, aspecto que deve ser tido em conta no seguimento dos doentes.

Financiamento: Fundação Calouste Gulbenkian, Projecto Saud'AR
FEDER/ POCTI

ÓXIDO NÍTRICO NO AR EXALADO: COMPARAÇÃO DE MEDIÇÕES COM DOIS ANALISADORES

*Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Nuno Neuparth
XXII Congresso de Pneumologia, IV Congresso Luso-Brasileiro
Lisboa, 7 a 10 de Dezembro 2006.*

Introdução: O óxido nítrico no ar exalado (F_ENO) é um biomarcador da inflamação brônquica, reprodutível, de fácil execução e que constitui um importante indicador do grau de inflamação eosinofílica. Encontram-se disponíveis vários analisadores não portáteis para o estudo deste parâmetro. Recentemente, foi comercializado um aparelho de medição de F_ENO portátil (Niox® Mino, Aerocrine, Suécia), que apesar da escassez de trabalhos publicados, parece apresentar uma boa concordância com os analisadores de laboratório.

Objectivo: Comparar as medições de F_ENO, em doentes asmáticos, obtidas através de dois analisadores distintos: o Niox® Mino e o Analyser® CLD 88.

Material e Métodos: Durante um estudo prospectivo em crianças com história de sibilância no último ano, foram efectuadas avaliações do F_ENO em 20 crianças, primeiramente com o equipamento Niox® Mino e imediatamente a seguir com o Analyser® CLD 88.

Resultados: Dos doentes estudados, 12 eram do sexo masculino e 8 do feminino. A idade média foi de 7.8±1.1 anos. Os valores de F_ENO obtidos com o Niox® Mino, apresentaram uma mediana de 23 ppb (p25-p75: 11.5-43.5ppb). Para o Analyser® CLD 88 os resultados

apresentaram uma mediana de 18.2 ppb (p25-p75: 7.05-43.5 ppb). A correlação entre métodos foi de 0,974 ($p < 0.0001$). Relativamente à comparação de métodos, utilizando a análise de *Bland-Altman*, a média das diferenças foi de -2.1 ppb (IC 95%: -12.2 a 7.9 ppb). Observou-se um *outlier*.

Conclusões: Os dois métodos apresentaram uma ótima correlação. No entanto, os valores de $F_{E}NO$ obtidos com o Niox® Mino foram ligeiramente superiores aos obtidos com o Analyser® CLD88, aspecto que deve ser tido em conta no seguimento dos doentes.

Financiamento: Fundação Calouste Gulbenkian, Projecto Saud'AR - FEDER/ POCTI.

ÓXIDO NÍTRICO NO AR EXALADO E AMBIENTE

Pedro Martins, Iolanda Caires, Pedro Lopes da Mata, José Rosado Pinto, Joana Valente, Carlos Borrego, Nuno Neuparth
XXVII Reunião Anual da SPAIC
Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: O óxido nítrico no ar exalado ($F_{E}NO$) é o biomarcador da inflamação brônquica mais bem validado até à data. Trata-se de um parâmetro que constitui um importante indicador do grau de inflamação eosinofílica e que se parece correlacionar com a exposição alérgica.

Objectivo: Comparar os valores de $F_{E}NO$ em crianças com história de sibilância, em dois períodos distintos do ano em termos ambientais.

Material e Métodos: Na terceira semana dos meses de Janeiro e Junho de 2006 foram avaliadas 54 crianças com história de sibilância nos 12 meses anteriores ao início do estudo, através da medição de $F_{E}NO$ (Niox® Mino) e da realização de testes cutâneos *prick* para aeroalergénios (Leti®), somente na primeira avaliação. A medicação anti-asmática (corticóides inalados e antagonistas dos receptores dos leucotrienos) foi interrompida três semanas antes das avaliações. Na mesma semana da medição do $F_{E}NO$ foram medidos vários poluentes ambientais, nomeadamente: PM, NO_x, SO₂, O₃.

Resultados: 31 crianças eram do sexo masculino e 23 do sexo feminino, apresentando uma idade média de 7 ± 1.1 anos (primeira avaliação). Os testes cutâneos foram positivos para pelo menos um aeroalergénio em 21 doentes (38.9%), 12 dos quais para pólenes de gramíneas e/ou oliveira. O valor mediano de $F_{E}NO$ para os doentes alérgicos a pólenes nos meses de Janeiro e Junho foi de 16 ppb e 33.5 ppb respectivamente (diferença estatisticamente significativa: $p = 0.0342$). Nos doentes sem qualquer sensibilização o valor mediano de $F_{E}NO$ nos meses de Janeiro e Junho, foi de 9 ppb e 11 ppb respectivamente (diferença estatisticamente significativa: $p = 0.0107$). Como esperado, o ozono apresentou valores superiores em Junho comparativamente ao mês de Janeiro.

Conclusões: Os valores de $F_{E}NO$ medidos nos meses de Janeiro e de Junho foram estatisticamente diferentes, nos doentes alérgicos a pólenes de gramíneas e/ou oliveira e nos doentes sem qualquer sensibilização. Se nos doentes alérgicos a pólenes a diferença observada se deve em grande parte aos distintos níveis de exposição alérgica, já nos doentes sem qualquer sensibilização poderemos colocar como hipótese de que níveis elevados de poluentes (nomeadamente de ozono) induzirão uma maior actividade da óxido nítrico sintetase, que poderá ter efeitos aditivos/sinérgicos nos doentes alérgicos.

Financiamento: Fundação Calouste Gulbenkian, Projecto Saud'AR
FEDER/ POCTI

PERSISTENT COW'S MILK ALLERGY - INDUCTION OF TOLERANCE

Sara Prates

Curso da EAACI "Allergy Scholl in food allergy"

Middelfart, Dinamarca, 8 a 11 de Abril de 2006

I present the clinical case of a 9 year old boy, first observed at 4 years of age, because of cow's milk allergy. Since 1,5 months of life he had several episodes of vomiting or exacerbations atopic dermatitis (AD) after ingestion of milk. At 4 years, he had positive skin prick tests and positive serum specific IgE (sIgE) to milk and milk proteins. Between 4 and 6 years he had a few episodes of accidental milk ingestion, followed by exacerbation of AD. After this age, there was no reference to milk ingestion although he had still intermittent, mild to moderate exacerbations of AD. At nine years, the levels of sIgE were higher but, since during the previous three years there had been no ingestion of cow's milk, we decided to challenge him. On the first challenge he referred oropharyngeal itching immediately after the first dose (1 ml) but we continued until a cumulative dose of 67 ml, when he developed intense, persistent dry cough and malaise. On the next day, he returned for a single dose of 20 ml and developed exuberant rhino-conjunctivitis after 20 minutes. On the third day we gave him a single dose of 10 ml, which he tolerated without symptoms (except oropharyngeal itching). Since then, he has been increasing the daily dose by 1ml every 3 to 5 days and at the moment he is drinking 30 ml/day without symptoms. The aim of this approach is to increase the threshold of sensitivity, to protect the patient from a severe reaction on inadvertent milk ingestion. However, I have some questions about the safety of this procedure, namely, the risk resulting from an interruption of the daily intake or from the ingestion of a higher than usual amount.

PH BREATH CONDENSATE IN ATOPIC WHEEZING CHILDREN

Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Joana Valente, José Rosado Pinto, Nuno Neuparth.

X Conferência Internacional de Lavado Bronco-alveolar

Coimbra, 17 de Junho de 2006

Objective: To compare pH in exhaled breath condensate (EBC), between atopic and non-atopic wheezing patients.

Methods: 53 children with a wheezing history in the last 12 months were selected at primary schools of a Portuguese inner-city (Viseu) using the ISAAC questionnaire. All of them were submitted to eNO measurements and EBC collection in order to evaluate bronchial inflammation. EBC pH was analysed on all samples after deaeration with argon. For those who were under asthma regular treatment, medication was stopped three weeks before.

Results: 31 males and 22 females (mean age of 7 ± 1.1 years) were studied. 19 children were sensitized to at least one airborne allergen and 34 didn't. For the sensitized children, the median value for eNO was 22 ppb (interquartile: 16-32.5 ppb) and the median value for EBC pH was 8.41 (interquartile: 8.29-8.44). For the non-sensitized children, the median value for eNO was 9 ppb (interquartile: 6.25-14.75 ppb) and the median value for EBC pH was 8.40

(interquartile: 8.20-8.50). Statistical differences were found for eNO between this two populations ($p < 0.0005$). No differences were found for EBC pH ($p: 0.65$).

Conclusions: EBC pH is similar on atopic and non atopic wheezing patients.

Granted by: Fundação Calouste Gulbenkian, SaudAr Project
Supported by: FEDER/ POCTI

A PROBLEMÁTICA DOS ALERGÉNIOS OCULTOS NA ALERGIA ALIMENTAR - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO DE ALERGIA AO MILHO

Susana Palma Carlos, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

A alergia alimentar ao milho, embora rara, cursa geralmente com quadros clínicos graves. O milho e seus derivados (presentes em alimentos, fármacos, cosméticos) muitas vezes não se encontram discriminados nos rótulos, dificultando um diagnóstico correcto.

Caso Clínico: MM, sexo feminino, 25 anos, recorreu à consulta por conjuntivite, urticária e angioedema labial 5 minutos após a ingestão de figos secos. Referia sintomatologia semelhante com a ingestão de camarão e com o contacto com melão e meloa, dos quais fazia evicção há mais de 5 anos. Tinha um quadro de rinoconjuntivite desde a infância e de urticária colinérgica desde há 9 anos. Os testes cutâneos em picada (TC) foram positivos para ácaros, camarão, melão e meloa em natureza, mas negativos (em extracto e em natureza) para figo. Analiticamente é de referir: IgE total 40,3UI/ml; IgE específica para *Dermatophagoides pteronyssinus* 0,4 kU/l, para *Dermatophagoides farinae* 0,3 kU/l e para camarão $< 0,1$ kU/l.

Numa consulta de seguimento referiu quadro de prurido orofaríngeo, edema perilabial, urticária, dispneia e opressão torácica imediatamente após a ingestão de um pastel com recheio de maçã, com necessidade de terapêutica sistémica com corticóide e antihistamínico. Fez TC com extracto e alimento em natureza com maçã, trigo, soja e limão, que foram negativos; fez também com a massa do pastel (negativo) e com o respectivo recheio, que foi positivo. Em face destes resultados, consultou-se a fábrica que confecciona os pasteis, apurando-se que foi utilizada, apesar de não constar do rótulo, farinha de milho como espessante do recheio. O TC com extracto de milho foi positivo. Ficou em aberto a questão relativa ao figo seco, que, por vezes é envolto em farinha (a doente recusou submeter-se a uma prova de provocação oral).

Discussão: A alergia ao milho encontra-se documentada na literatura em muito poucos artigos e é considerada bastante rara. Este caso ilustra não só a complexidade diagnóstica e a relevância clínica desta alergia como também a possibilidade de surgir num contexto de alergia alimentar múltipla. É também uma chamada de atenção para rótulos com informação deficiente, situação que acontece não só com produtos alimentares, como também com fármacos e cosméticos.

POLLEN CALENDAR AND SENSITISATION PREVALENCE IN LISBON, PORTUGAL

Rodrigo Alves, Ângela Gaspar, Mário Morais-Almeida, Susana Piedade, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Pedro Martins, Eduarda Serôdio, Elsa Caeiro, Rui Brandão, José Rosado-Pinto.

XXV Congresso da EAACI

Viena, Áustria, 10 a 14 Junho 2006

Background: The detailed knowledge of the pollen calendar of each area is fundamental in the diagnostic and therapeutic approach of patients with pollinosis.

Purpose: To evaluate the prevalence of allergenic sensitisations, particularly to pollens, comparing with airborne pollen levels in the urban area of Lisbon, Portugal.

Material and Methods: Pollen counts were recorded daily from 2002 until actuality in Lisbon, included in the Portuguese Aerobiology Network. Measurements were performed by the volumetric method (Burkard seven-day recording spore sampler). A random sample of patients observed in our Immunoallergy Department, with more than 5 years of age, was evaluated during a period of 1 year (June 04 to June 05). All patients performed a standardized questionnaire (adapted from ISAAC) and skin prick tests (methodology previously standardized) with an enlarged aeroallergens battery, including all pollens identified in the air sampled (standardized commercial extracts), being the most prevalent pollen taxa found in Lisbon the following families (in decreasing order): *Urticaceae*, *Oleaceae*, *Cupressaceae*, *Fagaceae*, *Poaceae* and *Plantanaceae*.

Results: We studied 1067 patients, with a mean age of $22,7 \pm 17,1$ yrs and M/F ratio of 0,8:1. In the last 12 months 86% had rhinitis, 68% conjunctivitis and 54% asthmatic symptoms. 67% had at least one skin prick test positive; and almost all of these patients had respiratory and/or ocular complaints (96%). The distribution by allergen sensitisation was: mites-56%; pollens-36%; pets-14%; moulds-3%. Regarding to pollen type sensitisation, we found, in decreasing order: *Poaceae*-26%; *Olea*-12%; *Urticaceae*-11% (*Urtica*-3%; *Parietaria*-10%); *Compositae*-6% (*Artemisia*-5%; *Ambrosia*-2%); *Plantago*-5%; *Chenopodium*-5%; *Platanus*-4%; *Salsola*-4%; *Betula*-4%; *Fagaceae*-3% (*Castanea*-2%; *Quercus*-1%); *Eucalyptus*-3%; *Rumex*-1%; *Cupressus*-1%; *Pinus*-1%.

Conclusions: The pollen sensitisation profile founded in our population was similar to the expected for the Mediterranean area, being grass the most prevalent, followed by olive and parietaria pollens. *Urtica*, *Cupressus* and *Quercus* are very frequent airborne pollens, although they have a low sensitising capacity. The authors stress out the importance of a right selection of pollen extracts for skin prick tests based on knowledge of pollen counts and allergen sensitisation profile in the region.

REDE PORTUGUESA DE AEROBIOLOGIA: RESULTADOS DA MONITORIZAÇÃO DO PÓLEN ATMOSFÉRICO (2002-2006)

Elsa Caeiro, Rui Brandão, Salomé Carmo, Luísa Lopes, Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, José Ferraz Oliveira, Ana Todo-Bom, Teresa Leitão, Carlos Nunes

Apresentações:

8th International Congress on Aerobiology, Neuchâtel, Suíça, 21 a 25 de Agosto de 2006 ("The Portuguese Aerobiology Network: Airborne Pollen Results (2002-2005)")

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

A alergia alimentar ao milho, embora rara, cursa geralmente com quadros clínicos graves. O milho e seus derivados (presentes em alimentos, fármacos, cosméticos) muitas vezes não se encontram discriminados nos rótulos, dificultando um diagnóstico correcto.

Caso Clínico: MM, sexo feminino, 25 anos, recorreu à consulta por conjuntivite, urticária e angioedema labial 5 minutos após a ingestão de figos secos. Referia sintomatologia semelhante com a ingestão de camarão e com o contacto com melão e meloa, dos quais fazia evicção há mais de 5 anos. Tinha um quadro de rinoconjuntivite desde a infância e de urticária colinérgica desde há 9 anos. Os testes cutâneos em picada (TC) foram positivos para ácaros, camarão, melão e meloa em natureza, mas negativos (em extracto e em natureza) para figo. Analiticamente é de referir: IgE total 40,3UI/ml; IgE específica para *Dermatophagoides pteronyssinus* 0,4 kU/l, para *Dermatophagoides farinae* 0,3 kU/l e para camarão < 0,1 kU/l.

Numa consulta de seguimento referiu quadro de prurido orofaríngeo, edema perilabial, urticária, dispneia e opressão torácica imediatamente após a ingestão de um pastel com recheio de maçã, com necessidade de terapêutica sistémica com corticóide e antihistamínico. Fez TC com extracto e alimento em natureza com maçã, trigo, soja e limão, que foram negativos; fez também com a massa do pastel (negativo) e com o respectivo recheio, que foi positivo. Em face destes resultados, consultou-se a fábrica que confecciona os pasteis, apurando-se que foi utilizada, apesar de não constar do rótulo, farinha de milho como espessante do recheio. O TC com extracto de milho foi positivo. Ficou em aberto a questão relativa ao figo seco, que, por vezes é envolto em farinha (a doente recusou submeter-se a uma prova de provocação oral).

Discussão: A alergia ao milho encontra-se documentada na literatura em muito poucos artigos e é considerada bastante rara. Este caso ilustra não só a complexidade diagnóstica e a relevância clínica desta alergia como também a possibilidade de surgir num contexto de alergia alimentar múltipla. É também uma chamada de atenção para rótulos com informação deficiente, situação que acontece não só com produtos alimentares, como também com fármacos e cosméticos.

REPRODUCIBILITY OF EXHALED BREATH CONDENSATE PH MEASUREMENTS WITH A HAND-HELD DEVICE IN WHEEZING CHILDREN

Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Carlos Borrego, Nuno Neuparth.

XXII Congresso Anual da European Respiratory Society

Munique, 2 a 6 de Setembro 2006

Background: Recent publications have shown that exhaled breath condensate (EBC) pH could be an interesting tool to evaluate bronchial inflammation. To enable field studies, a portable device (RTube®, Respiratory Research) was developed. Reproducibility of EBC pH using RTube®, in asthmatic children is not well documented.

Objective: To study the reproducibility of EBC pH in wheezing children using RTube®.

Methods: EBC samples were collected in 15 schoolchildren during two consecutive days (RTube®, Respiratory Research, Charlottesville, USA). All of them had a past clinical history of wheezing in the last 12 months. For those who were under asthma regular treatment, medication was stopped three weeks before. pH was measured on all EBC samples after deaeration with argon. Reproducibility was studied using Bland and Altman statistical method.

Results: 9 females and 6 males (mean age of 7.2 ± 0.75 years) were studied. The median value for pH EBC was 8.29 on day 1, and 8.31 on day 2. Mean difference for the two measurements

was - 0.2 (range: -2.0 to 1.6). There was no statistically difference between the two measurements ($p = 0.63$).

Conclusions: pH breath condensate was repeatable on this group of patients.

Granted by: Fundação Calouste Gulbenkian, SaudAr Project - **Supported by:** FEDER/ POCTI

REPRODUCIBILITY OF ENO MEASUREMENTS IN CHILDREN USING A HAND-HELD ANALYSER

Pedro Martins, Iolanda Caires, Simões Torres, Carlos Borrego, Nuno Neuparth.

XXII Congresso Anual da European Respiratory Society

Munich, 2 a 6 de Setembro 2006

Background: Exhaled nitric oxide (eNO) is a well documented and validated biomarker of bronchial inflammation using stationary analysers. A new hand-held FE_{NO} analyser was recently commercialized (Niox Mino®, Aerocrine, Sweden) and despite being an attractive tool, its reproducibility is not well documented in children.

Objective: To measure the reproducibility of eNO using a hand-held analyser, Niox Mino®, Aerocrine.

Methods: During a field study on the impact of air pollution on bronchial inflammation in wheezing schoolchildren, some patients were asked to perform eNO measurements in two consecutive days using Niox Mino®. All of them had a past clinical history of wheezing in the last 12 months. For those who were under asthma regular treatment, medication was stopped three weeks before. Reproducibility was analysed using the Bland and Altman method.

Results: 9 females and 6 males (mean age of 7.2 ± 0.75 years) were studied. The mean difference for the two measurements was -0.9 (range: -13.7 to +11.9). Two outliers were found. Median eNO was 15 ppb on day 1, and 13 ppb on day 2. There was no statistically difference between the two measurements ($p = 0.94$).

Conclusions: Niox Mino® eNO measurement was reproducible in this group of patients.

Granted by: Fundação Calouste Gulbenkian, SaudAr Project - **Supported by:** FEDER/ POCTI

A SAÚDE E O AR QUE RESPIRAMOS: PROJECTO SAUD'AR

Nuno Neuparth, Pedro Martins, Pedro Lopes da Mata, José Rosado Pinto, Carlos Borrego

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

7º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa (HCL)

Liboa, 23 a 25 de Novembro de 2006

XXII Congresso Anual da European Respiratory Society

Munich, 2 a 6 de Setembro 2006 ("Health and the Air we breathe (Saudar project) - epidemiology")

Introdução: O estudo "A saúde e o ar que respiramos" pretende determinar a relação entre os níveis de poluição atmosférica e a inflamação das vias aéreas. Este estudo decorre na cidade de Viseu, cidade do interior do país que previsivelmente irá sofrer um agravamento da qualidade do ar durante os próximos anos, em virtude da pressão industrial a que se encontra sujeita.

Objectivo: Comparar duas populações de crianças com história de sibilância, em termos de obstrução e inflamação brônquica.

Métodos: Foram distribuídos 805 questionários (questionário do estudo ISAAC) em 4 escolas do 1º Ciclo, de duas regiões distintas (uma urbana e outra periurbana) do Distrito de Viseu, com o objectivo de seleccionar crianças com queixas de sibilância nos 12 meses anteriores ao início do estudo. Os pais das crianças identificadas foram contactados telefonicamente, no sentido destas serem alvo de uma avaliação médica, que englobava os seguintes exames: espirometria, medição de óxido nítrico no ar exalado ($F_{E}NO$), medição de pH no condensado brônquico (CB), testes cutâneos *prick* para aeroalergénios (TC). A medicação anti-asmática (corticóides inalados e antagonistas dos receptores dos leucotrienos) foi interrompida três semanas antes das avaliações. Mediram-se ainda vários poluentes ambientais, nomeadamente: PM, NO_x , SO_2 , O_3 e BTX.

Resultados: Foram devolvidos 80% dos questionários entregues, identificando-se 77 crianças (11.7%) com história de sibilância nos 12 meses anteriores (região urbana: 12.2%; região periurbana: 11.7%). Destas, avaliaram-se 70% (n=54; região urbana: 23, região periurbana: 31), dos quais 31 eram do sexo masculino e 23 do sexo feminino, com uma idade média de 7 ± 1.1 anos. O valor médio do FEV1, Δ FEV1, $F_{E}NO$ e pH no CB foi respectivamente: $100 \pm 16\%$, $8.6 \pm 7.2\%$, 16.68 ± 13.34 ppb e 8.2 ± 0.6 (após extracção de CO_2 com argon). Os TC foram positivos em 21 doentes (38.9%). Não se encontraram diferenças estatisticamente significativas entre as duas regiões.

Conclusões: A prevalência de sibilância nos últimos 12 meses nas crianças da cidade de Viseu foi semelhante à da prevalência geral em Portugal, nesta faixa etária. Não se encontraram diferenças entre as duas populações, no que diz respeito ao FEV1, Δ FEV1, $F_{E}NO$ e pH no CB. Este estudo irá continuar a avaliar a relação entre os poluentes *indoor* e *outdoor* e os marcadores da inflamação brônquica.

Financiamento: Fundação Calouste Gulbenkian, Projecto Saud'AR
FEDER/ POCTI

SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA E CONTAGENS POLÍNICAS NA REGIÃO DE LISBOA

Rodrigo Rodrigues Alves, Ângela Gaspar, Mário Morais de Almeida, Susana Piedade, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Eduarda Serôdio, Elsa Caeiro, Rui Brandão, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: No âmbito da Rede Portuguesa de Aerobiologia (RPA), desde 2002 realiza-se a monitorização diária contínua das contagens polínicas atmosféricas da região de Lisboa, permitindo a obtenção de um calendário polínico da região. Os principais tipos polínicos presentes na atmosfera pertencem às famílias *Urticaceae*, *Cupressaceae*, *Oleaceae*, *Poaceae*, *Fagaceae*, e *Platanaceae*.

Objectivos: Estudar a prevalência de sensibilizações alérgicas, particularmente a pólenes, comparando com as contagens polínicas atmosféricas da região de Lisboa.

Material e Métodos: Uma amostra randomizada de 1587 indivíduos observados no Serviço de Imunoalergologia, com idade ≥ 6 anos, foi avaliada durante um período de 18 meses (Junho04-

Dezembro05). A todos foram efectuados questionário normalizado e testes cutâneos por picada (TC) com bateria alargada de aeroalergénios (extractos comerciais), incluindo todos os tipos polínicos identificados pela RPA (metodologia normalizada).

Resultados: A média etária foi de $22,3 \pm 17,2$ anos e a relação sexo M/F de 0,8/1. Nos últimos 12 meses 86% tiveram queixas de rinite, 67% de conjuntivite e 51% de asma. Tinham pelo menos um TC positivo em 69% dos casos; com queixas respiratórias e/ou oculares na quase totalidade (96%). A distribuição por sensibilização alérgica foi: ácaros-58%; pólenes-39%; animais (cão/gato)-17%; fungos-4%; látex-1%. A distribuição quanto à sensibilização alérgica a pólenes, por ordem decrescente, foi: *Poaceae*-28%; *Olea*-13%; *Urticaceae*-12% (*Urtica*-3%, *Parietaria*-11%); *Compositae*-8% (*Artemisia*-7%, *Ambrosia*-3%); *Chenopodium*-8%; *Plantago*-7%; *Platanus*-6%; *Salsola*-6%; *Betula*-4%; *Fagaceae*-4% (*Castanea*-4%, *Quercus*-2%); *Eucalyptus*-4%; *Rumex*-2%; *Pinus*-2%; *Cupressus*-1%. A prevalência de sensibilização a pólenes foi superior no grupo com mais de 15 anos (44% vs. 34% no grupo entre 6 e 15 anos, $p < 0,001$). Estavam monossensibilizados a pólenes 148 indivíduos (9%).

Conclusões: O perfil de sensibilização alérgica a pólenes na região de Lisboa foi semelhante ao esperado - padrão mediterrâneo de polinose. Os pólenes de gramíneas são a principal causa de polinose, seguida pelos pólenes da oliveira e parietária. *Urtica*, *Cupressus* e *Quercus* são pólenes muito frequentes a nível atmosférico, mas com baixa capacidade de sensibilização da população estudada. O conhecimento detalhado das contagens polínicas e perfis de sensibilização alérgica de cada região é fundamental na abordagem, diagnóstica e terapêutica, do doente com polinose.

SENSIBILIZAÇÃO / ALERGIA AO AMENDOIM - QUAL A NOSSA REALIDADE?

Sónia Rosa, Ana Margarida Romeira, Carla Loureiro, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

7º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa

Lisboa, 23 a 25 de Novembro de 2006

Introdução: O amendoim é responsável por quadros graves e potencialmente fatais de alergia alimentar. Estima-se que a alergia ao amendoim afecte entre 0,5 a 1% da população dos EUA e estudos recentes demonstraram que a sua prevalência tem vindo a aumentar, especialmente na população pediátrica.

Objectivos: Avaliar a prevalência de sensibilização/alergia ao amendoim numa população seguida em Consulta de Imunoalergologia.

Material e Métodos: Durante um período de 6 meses (Janeiro a Junho de 2006), foram efectuados testes cutâneos com extracto comercial de amendoim (Stallergenes®) a todos os doentes que realizaram testes cutâneos em consulta de Imunoalergologia. Nos casos em que este teste foi positivo, foram efectuados testes cutâneos para avelã, noz, pistachio, amêndoa, pinhão e soja. Em todos os casos foi recolhida informação, através de questionário, sobre a frequência de ingestão de amendoim e eventual sintomatologia.

Resultados: Foram avaliados 840 doentes, com idades compreendidas entre 7 meses e 75 anos, relação M/F:0,9/1. Da população estudada, a maioria (664 doentes) ingere amendoim, 480 dos quais com idade ≤ 15 anos (84 com idade ≤ 3 anos). Dos 840 doentes estudados, 30 têm testes cutâneos positivos para amendoim (23 doentes com idade ≤ 15 anos); 4 doentes são

sintomáticos (1 com impacto alimentar/regurgitação, 1 com síndrome de alergia oral e 2 com anafilaxia), 6 não comem amendoim e 20 comem sem sintomas. Destes 30 doentes (todos com sensibilização a aeroalergénios e/ou outros alergénios alimentares), 15 apresentam testes cutâneos positivos para 1 ou mais frutos secos; 4 têm sintomas com ingestão de frutos secos (2 com síndrome de alergia oral, 1 com agravamento de eczema e 1 com urticária/angioedema), não referindo sintomas com amendoim.

Conclusão: Encontrou-se uma prevalência de sensibilização a amendoim de 3,6% e de alergia de 0,5%. Nos doentes com sensibilização a amendoim, 50% têm testes cutâneos para frutos secos. De realçar que nos sensibilizados a amendoim, 20% não o ingerem e 66,7% ingerem sem sintomas. O que fazer perante uma sensibilização assintomática ao amendoim? Recomenda-se a evicção? Retiram-se os frutos secos da dieta?

SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA EM CRIANÇAS SIBILANTES NOS PRIMEIROS ANOS DE VIDA: O QUE MUDOU APÓS MAIS DE UMA DÉCADA?

Mário Morais de Almeida, Susana Piedade, Ângela Gaspar, Rodrigo Rodrigues Alves, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Eduarda Serôdio, José Rosado Pinto

Apresentação: XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006 - Premiado: Prémio SPAIC - Schering-Plough 2006 (1º Prémio «ex-aequo») - “Melhor Comunicação Oral” no âmbito da XXVII Reunião Anual da SPAIC

Introdução: Em 1993 foi estudada uma amostra de 308 crianças com sibilância recorrente nos últimos 12 meses, tendo sido avaliada a prevalência e o tipo de distribuição por sensibilização alérgica (*Rev Port Imunoalergologia 1998;6:105-17*).

Objectivos: Estudar a prevalência de sensibilizações alérgicas numa amostra de crianças com história de sibilância recorrente no último ano, comparando os resultados com os obtidos há 12 anos.

Material e Métodos: Uma amostra randomizada de crianças com menos de 6 anos de idade e queixas de sibilância nos últimos 12 meses, observadas no Serviço de Imunoalergologia, foi avaliada durante um período de 18 meses (Junho04-Dezembro05). A todas as crianças foi aplicado um questionário normalizado (adaptado do ISAAC) preenchido pelos pais e testes cutâneos por picada (TC) com uma bateria de aeroalergénios comuns (extractos comerciais), incluindo ácaros (*Dermatophagoides pteronyssinus* e *farinae*), pólenes (*Poaceae*, *Parietaria*, *Olea*, *Fagaceae* e *Platanus*), mistura de fungos, cão, gato e ovo (metodologia normalizada). Foi efectuada análise comparativa com os resultados obtidos na amostra estudada em 1993, com uma média etária de $3,7 \pm 1,7$ anos e uma relação M/F de 1,5/1.

Resultados: Foram incluídas 563 crianças, com uma média etária de $4,3 \pm 2,0$ anos e uma relação M/F de 1,7/1. Nos últimos 12 meses, como co-morbilidades, 84% das crianças apresentaram queixas de rinite e 55% de conjuntivite. Os TC foram positivos, para pelo menos um aeroalergénio, em 44% (para 48% na amostra estudada em 1993, $p=0,2$). A distribuição por sensibilização alérgica foi: ácaros-42% (46% em 1993, $p=0,2$); pólenes-13% (5% em 1993, $p<0,001$); gato-8% (3% em 1993, $p=0,003$); cão-3% (1% em 1993, $p=0,09$); fungos-1% (1% em 1993, $p=0,2$); e ovo-5% (2% em 1993, $p=0,03$). Sete crianças estavam monossensibilizadas a pólenes, contra apenas 2 crianças em 1993.

Conclusões: O perfil de sensibilização alérgica de crianças com história de sibilância recorrente em idade pré-escolar, revelou alterações significativas na última década. Os ácaros mantêm-se como alérgenos predominantes, mas constata-se um aumento significativo, provavelmente traduzindo uma exposição e sensibilização mais precoce, de potentes aeroalérgenos como os pólenes e o epitélio do gato. Verifica-se também um aumento na sensibilização a proteínas do ovo, na sua maioria associada a clínica de alergia alimentar.

SENSIBILIZAÇÃO ALÉRGICA NOS PRIMEIROS ANOS DE VIDA

Susana Piedade, Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Rodrigo Rodrigues Alves, Sónia Rosa, Miguel Paiva, Eduarda Serôdio, José Rosado Pinto

XXVII Reunião Anual da SPAIC

Lisboa, 11 a 14 de Outubro de 2006

Introdução: A informação disponível sobre a relevância clínica dos aeroalérgenos nos primeiros anos de vida é escassa, sendo questionada, por alguns autores, a utilização dos testes de sensibilidade cutânea por picada (TC) em crianças com menos de 3 anos de idade.

Objectivos: Estudar a prevalência de sensibilizações alérgicas e avaliar o uso dos TC como método diagnóstico de sensibilização alérgica nos primeiros anos de vida.

Material e Métodos: Uma amostra randomizada de 804 crianças com menos de 6 anos de idade, observadas no Serviço de Imunoalergologia, foi avaliada durante um período de 18 meses (Junho04-Dezembro05). A todas as crianças foi aplicado um questionário normalizado (adaptado do ISAAC) preenchido pelos pais e TC com uma bateria de aeroalérgenos comuns (extractos comerciais), incluindo ácaros (*Dermatophagoides pteronyssinus* e *farinae*), pólenes (*Poaceae*, *Parietaria*, *Olea*, *Fagaceae* e *Platanus*), mistura de fungos, cão, gato e ovo (metodologia normalizada). A amostra foi dividida em 2 grupos: 307 crianças com ≤ 3 anos (grupo A) e 497 com > 3 anos (grupo B).

Resultados: A média etária foi de $4,5 \pm 2,7$ anos e a relação M/F de 1,5/1. Nos últimos 12 meses 77% das crianças tiveram queixas de rinite, 50% de conjuntivite e 72% de sibilância recorrente. Os TC foram positivos para pelo menos um aeroalérgeno em 42% (grupo A-27%; grupo B-52%); com queixas respiratórias e/ou oculares na quase totalidade (95%). A distribuição por sensibilização alérgica foi: ácaros-40% (grupo A: 26%; grupo B: 49%); pólenes-12% (grupo A: 6%; grupo B: 16%); animais de companhia-7% (grupo A: 4%; grupo B: 9%); fungos-1% (grupo A: 0,4%; grupo B: 2%); e ovo-5% (grupo A: 6%; grupo B: 4%). A distribuição quanto à sensibilização a pólenes, por ordem decrescente, foi: *Poaceae*-10% (grupo A: 5%; grupo B: 13%); *Olea*-5% (grupo A: 4 crianças; grupo B: 7%); *Parietaria*-1,4% (grupo B: 11 crianças); *Platanus*-0,5% (grupo B: 4 crianças); *Fagaceae*-0,4% (grupo B: 3 crianças). Onze crianças (3 do grupo A e 8 do grupo B) estavam monossensibilizadas a pólenes.

Conclusões: Encontrou-se uma elevada prevalência de sensibilização a aeroalérgenos comuns nos primeiros anos de vida, incluindo no grupo com ≤ 3 anos de idade. Os ácaros foram, em ambos os grupos, predominantes; as outras sensibilizações mais frequentes, foram a pólenes e ao gato, sobretudo nas crianças com mais de 3 anos. A idade não deve ser considerada como factor de limitação à realização dos TC.

TOBACCO SMOKE AS A RISK FACTOR FOR ASTHMA SEVERITY IN CHILDREN

Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, Susana Marinho, Susana Piedade, Ana Romeira, José Rosado-Pinto.

Congresso Healthy Buildings (HB)

Lisboa, 4 a 8 de Junho de 2006

Texto integral: Publicação nos Proceedings of Healthy Buildings 2006;1:301-304.

The aim of this study, based in three surveys performed under the coordination of the authors, was to study the effect in the severity of paediatric asthma of preventable risk factors, namely exposure to tobacco smoke (ETS). The first survey (A), included a random sample of 1045 schoolchildren aged 9 to 11 years-old (mean age: 9.8 years); the second survey (B), included a cohort of 308 preschool asthmatics, followed 8 years prospectively (mean age: 11.1 years); the third study (C) included a sample of 124 inpatient asthmatic children and a control group (n=124), matched for age and gender, observed in a first appointment in our outpatient department (mean age: 4.1 years). By a logistic regression analysis model, ETS was identified as independent risk factors for: A. ETS during the first year of life (mother) and ever asthma diagnosis (OR=1.4, 95%CI=1.0-2.0; p=0.04) and current ETS (mother) and active asthma severity (OR=2.0, 95%CI=1.0-3.9; p=0.04); B. Current ETS (mother) and active asthma severity (OR=2.4, 95%CI=1.2-4.7; p=0.016); C. Current ETS (parents) and asthma severity, quantified by hospitalization risk (OR=6.6, 95%CI=2.5-17.8; p=0.002). The close relationship between indoor pollution and asthma as been a well known topic of investigation and controversy; nevertheless it's recognized as a trigger. With this work, including several approaches to paediatric asthma sampling, we demonstrate that ETS, a very particular and common indoor pollutant, is a very significant risk factor for severity of paediatric asthma in Portugal. Even for those more sceptics, we expect that our data gave strong evidence on the importance of education and prevention programmes on tobacco smoke control, with focus in adults as in children, which results can have a positive impact in health and quality of life, not only reducing the burden in the asthmatic children airways.

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA

DIRECTORA: DR^a. EULÁLIA CALADO

**SÍNDROME MALIGNA DOS NEUROLÉPTICOS E PARALISIA CEREBRAL –
DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA**

Sónia Pimentel, Rita Silva, Catarina Gouveia, Eulália Calado.

Serviço de Neuropediatria. Hospital Dona Estefânia

Reunião de Neuropsiquiatria – Efeitos Secundários dos Neurolépticos

20 de Outubro de 2006.

Introdução – A síndrome maligna dos neurolépticos é um efeito secundário raro mas potencialmente fatal do tratamento com estes fármacos. Caracteriza-se por hipertermia, rigidez generalizada, alterações do estado de consciência, sinais disautonómicos, rabdomiólise, insuficiência renal e hepática.

Caso clínico – Relata-se o caso de um jovem de 18 anos, sexo masculino, seguido na Consulta de Neuropediatria do Hospital Dona Estefânia (HDE) com os diagnósticos de encefalopatia não progressiva com alterações do movimento de tipo discinético/distónico, atraso global do desenvolvimento psicomotor, epilepsia controlada com valproato de sódio e perturbação do comportamento medicada com haloperidol, com aumento recente da dose.

Recorreu a um Serviço de Urgência (SU) de adultos com um quadro de febre elevada persistente, desidratação, hematemeses e hematúria macroscópica. Foi transferido para o SU do HDE com a hipótese diagnóstica de sepsis. Na observação constatou-se hipertermia (Tax superior a 39°C), taquicardia, polipneia e instabilidade da tensão arterial, hipertonia generalizada e agravamento progressivo do estado de consciência. Nos exames analíticos destaca-se neutrofilia sem leucocitose, aumento ligeiro da proteína C reactiva, trombocitopénia, alterações das provas de hemostase, elevação marcada das transaminases, elevação da creatinina e ureia, hipernatrémia e elevação da creatina-quinase. O doseamento sérico do valproato de sódio estava abaixo dos níveis considerados tóxicos. Colocaram-se como hipóteses de diagnóstico no SU a Sepsis e a Síndrome maligna dos neurolépticos. Interrompeu a terapêutica habitual e iniciou cefotaxime e terapêutica de suporte. O quadro clínico agravou de forma rapidamente progressiva com desfecho no óbito.

Conclusão – A síndrome maligna de neurolépticos e a sua forma de apresentação coloca por vezes dificuldades no diagnóstico diferencial com sepsis, sendo esta última mais frequente na idade pediátrica. Este tipo de psicofármacos tem sido cada vez mais utilizado em crianças e jovens com alterações graves do comportamento, no contexto de paralisia cerebral, pelo que os seus efeitos adversos graves exigem um elevado grau de suspeição de modo a rapidamente iniciar a terapêutica adequada.

METHADONE INTOXICATION IN A CHILD: TOXIC ENCEPHALOPATHY?

*Marisol Anselmo**; *A Campos Rainho §§*; *M Carmo Vale** ; *João Estrada** ; *Rosalina Valente** ; *Manuela Correia§* ; *J P Vieira*** ; *Deolinda Barata**

**Intensive Care Unit. Hospital Dona Estefânia. Lisboa ; ** Neurology Department. Hospital Dona Estefânia. Lisboa ; § Intensive Care Unit. Pediatric Department. Hospital de Santa Maria., Lisboa ; §§Neurosurgery Department. Hospital de Santa Maria. Lisboa*
Journal of Child Neurology - 2006

Methadone is used in the treatment of opioid addiction. Acute intoxication may have serious consequences and even be lethal. Several case reports and small series described a presumably toxic leucoencephalopathy resulting from inhalation of heroin. We report the case of a 3-year-old boy who ingested methadone accidentally. He was in coma with acute obstructive hydrocephalus due to massive cerebellar edema and had in addition supratentorial lesions. He was treated successfully with methylprednisolone and CSF external drainage.

THE BOLD EFFECT OF INTERICTAL SPIKE ACTIVITY IN CHILDHOOD OCCIPITAL LOBE EPILEPSY.

Alberto Leal, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, M. Secca, C. Jordão
Aceite para publicação na Epilepsia

Abstract: Purpose: Occipital lobe epilepsy (OLE) presents in childhood with different clinical manifestations, age of onset and EEG features that form distinct syndromes. The ictal clinical symptoms are difficult to correlate with onset in particular areas in the occipital lobes and the EEG recordings have not been able to overcome these limitations. The mapping of epileptogenic cortical regions in OLE remains therefore an important goal in our understanding of these syndromes.

In this work three patients with idiopathic childhood OLE were studied with EEG source analysis and also with mapping of the BOLD effect associated with spikes in simultaneous EEG and fMRI recordings.

Results: Two patients with late onset OLE provided EEG source localization in the lateral parietal cortex and in the medial occipital areas. The BOLD activations were more consistent and restricted to the medial parietal-occipital cortex in both cases. One patient with photosensitive idiopathic OLE presented with dipole sources in the medial parietal cortex, but he BOLD activations were widespread over inferior and bilateral occipital areas and also posterior temporal ones. There was little spatial overlap between EEG and BOLD results, but the localizations suggested by the latter are more consistent with the ictal clinical manifestations of each type of epileptic syndrome.

Conclusions: Overall, the BOLD effect associated with interictal spikes maps epileptogenic areas to different localizations than the ones suggested by EEG source analysis. These maps are similar in two patients with late onset idiopathic OLE, but different from a case of photosensitive idiopathic OLE. Key Words: Epilepsy- occipital lobe- BOLD.

ANALYSIS OF THE EEG DYNAMICS OF EPILEPTIC ACTIVITY IN GELASTIC SEIZURES USING DECOMPOSITION IN INDEPENDENT COMPONENTS

*Alberto Leal, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira
Serviço de Neurologia – Hospital de Dona Estefânia
Clin Neurophysiol 2006 Jul; 117(7): 1595-601*

OBJECTIVE: Gelastic seizures are a frequent and well established manifestation of the epilepsy associated with hypothalamic hamartomas. The scalp EEG recordings very seldom demonstrate clear spike activity and the information about the ictal epilepsy dynamics is limited. In this work, we try to isolate epileptic rhythms in gelastic seizures and study their generators. **METHODS:** We extracted rhythmic activity from EEG scalp recordings of gelastic seizures using decomposition in independent components (ICA) in three patients, two with hypothalamic hamartomas and one with no hypothalamic lesion. Time analysis of these rhythms and inverse source analysis was done to recover their foci of origin and temporal dynamics. **RESULTS:** In the two patients with hypothalamic hamartomas consistent ictal delta (2-3 Hz) rhythms were present, with subcortical generators in both and a superficial one in a single patient. The latter pattern was observed in the patient with no hypothalamic hamartoma visible in MRI. The deep generators activated earlier than the superficial ones, suggesting a consistent sub-cortical origin of the rhythmical activity. **CONCLUSIONS:** Our data is compatible with early and brief epileptic generators in deep sub-cortical regions and more superficial ones activating later. **SIGNIFICANCE:** Gelastic seizures express rhythms on scalp EEG compatible with epileptic activity originating in sub-cortical generators and secondarily involving cortical ones.

**ENCEFALOMIELE AGUDA DISSEMINADA MULTIFÁSICA –
CONTROVÉRSIAS NO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICA.**

*Rita Lopes da Silva¹, Fátima Furtado¹, Eulália Calado¹, Cristina Morais², Constança Jordão³.
S. Neurologia Pediátrica Hospital Dona Estefânia¹. S. Pediatria Hospital Doutor José Maria Grande². Ressonância Magnética Caselas³
Congresso de Neurologia
Porto 23-25 Novembro de 2006 (Comunicação oral)*

Introdução: A Encefalomielite Aguda Disseminada (ADEM) Multifásica, tal como a Esclerose Múltipla, é uma doença inflamatória do SNC que evolui por surtos. Para alguns autores fazem parte do mesmo espectro e o diagnóstico diferencial baseia-se na clínica e exames de diagnóstico. Não existem dados na literatura a favor da terapêutica preventiva das recidivas na ADEM.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 3 anos, sexo feminino, com antecedentes familiares de enxaqueca e sem antecedentes pessoais relevantes. Apresentou 3 episódios em 6 meses, precedidos de infecção respiratória alta, com cefaleias, irritabilidade, ataxia, sinais piramidais e edema bilateral da papila. A RMN-CE revelou lesões supra e infratentoriais compatíveis com ADEM em cada um dos episódios, com regressão das lesões prévias e aparecimento de novas lesões. As punções lombares revelaram discreta pleiocitose linfocitária sem outras alterações no exame citoquímico, bacteriológico ou serologias e a imunoelectroforese sugeriu um processo meningoencefálico, sem presença de bandas

oligoclonais. Fez terapêutica com metilprednisolona e imunoglobulinas com recuperação total, excepto no 3º episódio com diminuição da acuidade visual e atrofia óptica esquerda sequelares. Nessa altura iniciou imunoglobulina (IGIV) mensal durante 6 meses, sem recidivas e repetiu RMN que mostrou regressão das lesões prévias, sem novas lesões. Suspendeu IGIV há 4 meses e não teve, até à data, outras recidivas.

Discussão: Pretende-se destacar a ADEM multifásica enquanto entidade a considerar no diagnóstico diferencial das doenças desmielinizantes na criança e discutir o papel das imunoglobulinas na prevenção das recidivas, quando a evolução é menos favorável e surgem sequelas neurológicas.

MUTAÇÃO *CDKL5*- UM CASO CLÍNICO DE ENCEFALOPATIA EPILÉPTICA

Isabel Fragata, Rita Silva, Ana Moreira

Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

Reunião da Sociedade Portuguesa de Neurologia Pediátrica (Comunicação oral)

Coimbra 27-28 Janeiro 2006

Introdução: A síndrome de Rett, na sua forma clássica, está associada a mutações do gene *MECP2* (*X-linked methyl-CpG-binding protein 2*) em 85 a 90% dos casos. No entanto, existem variações fenotípicas desta síndrome, cuja associação a mutações *MECP2* ocorre apenas em 20 a 40% dos casos. Recentemente, na literatura, têm sido descritos casos de síndrome de Rett com convulsões de início precoc, associados à mutação do gene *CDKL5* (*cyclin-dependent kinase-like 5*).

Caso Clínico: Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino, de 4 anos de idade, que iniciou às 3 semanas de vida salvas de espasmos em flexão, com evolução para uma epilepsia de difícil controlo farmacológico, com múltiplas crises diárias de vários tipos. Aos 8 meses, foram observados movimentos estereotipados das mãos, que viriam a desaparecer posteriormente. Na evolução, constatou-se uma desaceleração do perímetro cefálico. Actualmente, tem um marcado atraso do desenvolvimento psicomotor, sem clara evidência de regressão e mantém 4 a 10 crises diárias. A pesquisa de mutações do gene *MECP2* foi negativa, mas foi encontrada uma mutação do exão 9 do gene *CDKL5*.

Discussão: A presença de mutações do gene *CDKL5* tem sido associada a quadros de encefalopatia epiléptica, como é o exemplo da variante Rett com convulsões de início precoce. Desta forma, é de considerar a pesquisa desta mutação nas síndromes de Rett atípicas com este fenotipo, particularmente nos casos negativos para mutações *MECP2*. Está ainda por provar a utilidade da pesquisa de mutações *CDKL5* em outras situações, como os espasmos infantis e as perturbações do espectro autista.

SÍNDROME DE SUSAC: UM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A CONSIDERAR NA ENCEFALOMIELE AGUDA DISSEMINADA.

Rita Lopes da Silva¹, José Pedro Vieira¹, José Nepomuceno², Adriana Melo³, Leonor Bastos Gomes⁴.

Neuropediatria¹. Oftalmologia². Otorrinolaringologia³. Neurorradiologia⁴.

Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

Reunião da Sociedade Portuguesa de Neurologia Pediátrica (Comunicação oral) Coimbra, 27-28 Janeiro 2006

Introdução: O diagnóstico de Síndrome de Susac assenta numa tríade constituída por encefalopatia, oclusões arteriais na retina e surdez neurossensorial. Nesta entidade de etiologia ainda desconhecida, as manifestações clínicas iniciais e as imagens na RMN-CE sugerem frequentemente o diagnóstico de Encefalomielite Aguda Disseminada (ADEM) ou Esclerose Múltipla.

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 9 anos, sexo feminino, com desenvolvimento adequado e sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes.

Os primeiros sintomas consistiram em alterações do humor e comportamentais e diminuição do rendimento escolar acompanhados de disartria e assimetria facial, de resolução espontânea, que os pais relacionaram com a morte de um familiar. Cerca de 3 meses depois surgiu um quadro de vertigem, alterações da coordenação e vômitos, destacando-se no exame neurológico lentificação psicomotora, disartria, nistagmo, dismetria, ataxia da marcha e sinais piramidais bilaterais. A RMN-CE revelou lesões supratentoriais, hiperintensas em T2 com envolvimento do corpo caloso e o liquor hiperproteínorráquia (250mg/dl), 2,5 células e síntese intratecal de IgG e IgM, sem bandas oligoclonais. O estudo analítico que incluiu electroforese das proteínas, serologias para doença de Lyme, brucela, sífilis, hepatites, HIV, ECA, ferritina, triglicéridos e autoanticorpos para vasculites, foi negativo. Foi feita terapêutica com metilprednisolona seguida de desmame com prednisona oral, com franca recuperação.

Cerca de 10 meses depois apresentou perda da visão central no olho direito e novos sinais neurológicos focais, tendo feito outro pulso de metilprednisolona. Na avaliação oftalmológica foram descritos enfartes retinianos e fez angiografia fluoresceínica que mostrou múltiplas oclusões arteriais. Para concluir a investigação foi pedida avaliação audiométrica que evidenciou uma surdez neurossensorial moderada, o que confirma o diagnóstico de S. de Susac.

Discussão: Pretende-se destacar esta síndrome como entidade a considerar no diagnóstico diferencial das doenças desmielinizantes na criança, bem como discutir as modalidades terapêuticas que poderão modificar a evolução da doença e forma de a monitorizar.

KERNICTERUS: UMA DOENÇA DO PASSADO?

Luís Amaral, Sónia Pimentel, Rita Silva, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Ana Moreira, Eulália Calado

*Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia
XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Comunicação oral)
Aveiro, 19-21 Outubro 2006*

Introdução: O kernicterus é uma grave doença neurológica, irreversível, resultante do depósito de bilirrubina não conjugada nas células cerebrais, especialmente a nível dos gânglios da base, globus pallidus, putamen e núcleo caudado.

Caracteriza-se clinicamente por atraso do desenvolvimento, perturbação do controle dos movimentos, anomalias do movimento vertical do olhar e défice auditivo. É uma sequela de hiperbilirrubinemia não tratada durante o período neonatal.

Caso clínico: Relata-se o caso clínico de duas crianças de respectivamente 20 meses e 4 anos de idade, oriundas de Cabo Verde e Guiné-Bissau, para investigação de grave atraso global do desenvolvimento psicomotor.

Dos antecedentes pessoais, destaca-se internamento neonatal prolongado por prematuridade e muito baixo peso à nascença, icterícia sem valor de bilirrubina especificado e sem qualquer referência a eventual tratamento efectuado (fototerapia, exsanguíneo-transfusão). Ambas apresentaram desde sempre atraso marcado do desenvolvimento psicomotor, não tendo nomeadamente adquirido controlo cefálico, nem da posição sentada e sem manipulação de objectos. A linguagem expressiva limita-se a 2-3 palavras com intenção.

Ao exame neurológico, apresentavam hipotonia axial, movimentos coreo-atetósicos, limitação dos movimentos oculares para cima e microcefalia. Contacto visual e social adequados.

A RM-CE foi normal em ambos os casos, assim como o doseamento dos neuro-transmissores no LCR, biopterinas, purinas e pirimidinas, lactato, piruvato, ácido úrico e aminoácidos. Os potenciais evocados auditivos foram compatíveis com neuropatia auditiva progressiva.

Conclusões: A prematuridade e o muito baixo peso ao nascer, na presença de hiperbilirrubinémia, são factores de risco para o desenvolvimento de kernicterus.

Trata-se de uma situação extremamente rara em Portugal, pela prevenção da prematuridade, implementação de cuidados intensivos neonatais e pela terapêutica adequada da icterícia neonatal.

Infelizmente, estes meios não estão disponíveis em muitos países com menos recursos económicos. Na avaliação de uma criança com antecedentes de icterícia neonatal e paralisia cerebral disquinética, oriunda de um país em desenvolvimento, esta hipótese diagnóstica deverá sempre ser considerada.

SEQUELAS NEUROLÓGICAS DA ENCEFALITE HERPÉTICA

Luís Amaral, Rita Silva, José Pedro Vieira, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

Jornadas de Pediatria de Évora, (poster)

Évora, 12-13 Outubro, 2006

Introdução: Apesar de ser uma doença rara em idade pediátrica, a encefalite herpética é uma causa importante de mortalidade e de morbilidade (atraso do desenvolvimento psicomotor, perturbações da linguagem, perturbações do comportamento, epilepsia, depressão, etc). Não tratada, a encefalite herpética é fatal em cerca de 70% dos casos, podendo causar lesões neurológicas severas nas restantes crianças. Quando iniciado precocemente tratamento com Aciclovir, a mortalidade diminui significativamente para cerca de 20%, enquanto que as sequelas neurológicas graves atingem, nalgumas séries internacionais, valores superiores a 40%.

Objectivo: Averiguar e caracterizar as sequelas neurológicas dos casos de encefalite herpética internados no Hospital Dona Estefânia (HDE) nos últimos seis anos (2000 a 2005) e seguidos regularmente na Consulta Externa de Neuropediatria do referido Hospital.

População e métodos: Estudo descritivo e retrospectivo, em que os dados foram obtidos através da consulta de processos clínicos de crianças com diagnóstico de encefalite herpética segundo classificação ICD-9, com internamento no HDE, entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2005.

Foram avaliados dados epidemiológicos e demográficos, a apresentação clínica, dados laboratoriais e imagiológicos, terapêutica efectuada e evolução após o internamento.

Resultados: Durante o período de estudo, com base na clínica e/ou exames auxiliares de diagnóstico efectuados, registaram-se 6 casos de encefalite herpética no HDE, em crianças com idades compreendidas entre os 28 dias de vida e os 13 anos. Não se registaram óbitos.

Actualmente são seguidas 4 crianças na Consulta Externa de Neuropediatria, duas delas com sequelas profundas de encefalite herpética (grave atraso do desenvolvimento psico-motor associado a epilepsia).

Neste estudo, uma menor duração da doença associada a um início precoce da terapêutica com Aciclovir parecem estar associadas a uma melhor evolução clínica. Contudo, os autores reconhecem tratar-se de uma amostra reduzida de doentes, com um tempo de follow-up ainda curto.

ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA EM DOENÇAS NEURODEGENERATIVAS

*Sofia Nunes**, Catarina Luís**, José Pedro Vieira*, Eulália Calado**

**Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia*

***Departamento de Pediatria, Hospital Fernando Fonseca*

Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, (Comunicação oral)

Porto, 27 e 28 de Outubro de 2006

Introdução: Nas doenças neurodegenerativas que cursam com distonia refractária à terapêutica médica, a estimulação palidal é uma alternativa paliativa. O carácter evolutivo e os custos económicos colocam algumas questões quanto à sua utilização nestas patologias.

Casos clínicos: (1) Adolescente de 16 anos, com um quadro de distonia generalizada com 6 anos de evolução e lesão palidal, compatíveis com o S. Hallervorden-Spatz. A disfunção extrapiradimal foi refractária à terapêutica com levodopa, neurolépticos, anticolinérgicos, relaxantes musculares e toxina botulínica, obtendo-se relativa melhoria sintomática com midazolam em perfusão contínua. Colocaram-se eléctrodos no *globus pallidum* para estimulação cerebral profunda com melhoria significativa. Três anos após tem disartria e ausência de marcha autónoma; (2) Criança com 8 anos com um quadro de distonia generalizada progressiva com início aos 30 meses de vida e evidência de lesão palidal, sugerindo também o S. Hallervorden-Spatz. Por ineficácia da terapêutica, foi submetida a cirurgia com melhoria clínica durante seis meses; a inadequada posição dos eléctrodos de estimulação levou a uma reintervenção.

Conclusão: Os benefícios transitórios, mais duradouros na primeira doente, e os elevados custos deste tratamento, levantam problemas éticos importantes na abordagem terapêutica destes doentes.

ANÁLISE BIPOLAR DA EPILEPSIA OCCIPITAL BENIGNA PRECOCE DA INFÂNCIA

Sofia Nunes, Alberto Leal**, Ana Isabel Dias**

**Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal*

***Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos, Lisboa, Portugal*

VII Congreso Nacional de la Sociedad Española Neurologia Pediátrica (Comunicação)

Múrcia 11 e 14 de Outubro de 2006

Introdução: A epilepsia occipital precoce benigna (EOPB) é a segunda epilepsia focal mais frequente na infância. O carácter multifocal variável dos paroxismos sobre as regiões posteriores é uma característica persistente. Ao contrário da epilepsia occipital tardia, é típica a ausência de sintomas visuais e desconhece-se a localização dos geradores de paroxismos e a relação entre a sua localização e as manifestações clínicas.

Objectivo: Caracterização dos paroxismos interictais na EOPB, reconstrução dos geradores de actividade epiléptica, determinação das áreas cerebrais afectadas e correlação com o quadro clínico.

Métodos: Foram avaliados doentes com manifestações clínicas e electroencefalográficas de EOPB. Obtiveram-se registos de vigília e sono com uma rede de 19 (sistema 10-20) + 11 eléctrodos occipitais. Para o registo e processamento dos traçados foi utilizado o software Neuroscan NuAmps. Foi efectuada igualmente uma análise offline com EEGLab e uma análise de imagens com CARET.

Resultados: Incluíram-se cinco doentes do sexo masculino, com idade média de 9,4 ($\pm 1,1$) anos, intervalo de tempo médio 5,2 ($\pm 2,3$) anos desde o início dos sintomas. Dois dos doentes apresentaram paroxismos com uma única topologia, os restantes apresentaram dois focos independentes. Não se encontrou um gerador comum aos vários doentes. A ausência de sintomatologia visual pode ser explicada pelo não envolvimento de áreas visuais corticais.

Conclusões: Os paroxismos interictais são multifocais e a maioria dos geradores localizam-se superficialmente na face dorsal dos lobos occipitais, parietais e temporais. As áreas visuais não parecem ser geradoras de paroxismos.

PAPEL DA ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA NO TRATAMENTO DAS FORMAS DISCINÉTICAS DE PARALISIA CEREBRAL.

Ana Antunes Martins (*), Ana Moreira (**), Ana Isabel Dias (**)

(*) Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Setúbal – Ciclo de Estudos Especiais de Neuropediatria do Hospital de Dona Estefânia.

(**) Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia.

Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria (Comunicação oral)

Porto, 27 e 28 de Outubro de 2006

Introdução: A utilização da estimulação cerebral profunda no tratamento das doenças do movimento da população adulta tem sido amplamente reportada na literatura. Contudo as referências à utilização desta técnica nos casos pediátricos de distonia secundária são muito mais limitadas, sendo escassos o número de *case-reports* registados.

Metodologia: Os autores realizam uma revisão bibliográfica dos casos de paralisia cerebral discinética (PCD) sujeitos a este tipo de intervenção terapêutica e apresentam seguidamente dois casos de PCD para os quais julgam dever ser ponderada a utilização da estimulação cerebral profunda.

Casos Clínicos: Tratam-se de duas crianças, uma de género masculino (caso 1) e outra de género feminino (caso 2), com 10 e 9 anos de idade respectivamente, apresentando PCD de provável etiologia peri-natal (asfixia neo-natal com encefalopatia hipóxico-isquémica). A evolução clínica correspondeu à classicamente descrita nestas formas de paralisia cerebral,

com aparecimento de hipotonia associada a um atraso nas aquisições motoras no decurso do primeiro ano de vida; o início das perturbações do movimento surgiu entre os 11-18 meses de idade, caracterizando-se por movimentos coreo-atetósicos dos membros e acentuação progressiva da distonia postural. Em ambos os casos se verificaram crises epiléticas, de natureza parcial complexa por vezes com generalização secundária, com início pelos cinco anos de idade, controladas mediante terapêutica com carbamazepina no caso 1 e associação valproato de sódio-lamotrigine, no caso 2. Em nenhum dos casos se verifica défice cognitivo, pelo que actualmente ambas as crianças iniciaram a frequência do 9º ano de escolaridade. Contudo apresentam enormes limitações na realização de tarefas da vida diária, apresentando designadamente disartria muito marcada e discurso ininteligível, grande dificuldade na realização de tarefas manuais implicadas em manobras básicas de autonomia, e impossibilidade para a marcha.

A terapêutica médica instituída até ao momento (tetrabenazina, baclofeno e tri-hexifenidilo), embora contribuindo para uma melhoria sintomática ligeira, não têm conseguido melhorar de forma significativa a qualidade de vida destas crianças ou das suas famílias.

Conclusão: A utilização da estimulação cerebral profunda nas formas discinéticas de Paralisia Cerebral, onde é habitual a falência da terapêutica medicamentosa é uma área promissora no tratamento destes doentes.

CIRURGIA DA EPILEPSIA NA ESCLEROSE TUBEROSA

Ana Isabel Dias, Eulália Calado, Alberto Leal

Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia

Reunião da Liga Portuguesa contra a Epilepsia (Comunicação oral)

Oeiras, 9 Março 2006

Introdução: A epilepsia na Esclerose Tuberosa inicia-se quase sempre na infância e é frequentemente refractária à terapêutica médica. Dada a natureza multifocal das lesões, historicamente estes doentes não eram considerados candidatos à cirurgia da epilepsia. Recentemente constatou-se que num sub-grupo destes doentes a epilepsia é focal e beneficia com a abordagem cirúrgica.

Apresentamos dois casos pediátricos submetidos a cirurgia com bons resultados.

Casos Clínicos: (1) Menina de 4 anos, sem antecedentes familiares ou pessoais a salientar, com desenvolvimento psico-motor adequado. Inicia aos 2 anos crises epiléticas, lateralizadas aos membros esquerdos, com frequência crescente, tornando-se diárias e de difícil controle pelos vários antiepiléticos instituídos.

O exame pediátrico geral e o exame neurológico eram normais excepto para a existência de uma mancha hipopigmentada no pescoço.

A TAC evidencia calcificações subependimárias nas paredes dos ventrículos laterais e a RMN revela vários hamartomas cerebrais, cortico-subcorticais e periependimários, parcialmente calcificados, de expressão fronto-temporal à direita e temporo-occipitais à esquerda.

O registo prolongado de EEG em ambulatório revelou anomalia lenta frontal direita com carácter epileptiforme, registando-se várias crises com provável origem frontal superior no hemisfério direito.

Foi encaminhada para um centro de referência de cirurgia da epilepsia, tendo sido submetida a lobectomia frontal direita aos 3 anos, cerca de 9 meses após o início das crises. Não voltou a ter crises, encontra-se medicada com 2 antiepiléticos e o seu desenvolvimento psicomotor actual é normal.

(2) Rapaz de 8 anos, com diagnóstico de Esclerose Tuberosa e epilepsia parcial sintomática, de início aos 2 meses, que rapidamente se tornou refractária à terapêutica médica instituída. Com o agravamento progressivo da epilepsia, com múltiplas crises diárias, assistiu-se a uma deterioração cognitiva e do comportamento, com hiperactividade e agressividade.

A RMN revelou múltiplos tubers corticais, sendo os mais extensos nas regiões temporo-occipital direita e frontal esquerda.

O registo de vídeo-EEG de longa duração revelou um foco ictal de ondas abruptas e ondas lentas na região temporal direita.

Foi submetido a lesionectomia do tuber temporal direito, em dois tempos. Num 1º tempo verificou-se abolição das crises com componente motor mantendo, crises com manifestações vegetativas. Após a 2ª intervenção, alguns dias depois, não voltou a ter crises e, 5 meses depois, o seu comportamento é mais adequado, voltando a frequentar a escola, embora com importantes dificuldades de aprendizagem.

Conclusão: A cirurgia da epilepsia deverá ser sempre considerada nos casos de Esclerose Tuberosa com crises resistentes à terapêutica antiepilética, devendo estes doentes ser submetidos a um protocolo cuidadoso de investigação neurofisiológica e imagiológica. A precocidade desta atitude poderá ter uma repercussão significativa no desenvolvimento destas crianças.

DOENÇAS DESMIELINIZANTES DO SNC NA IDADE PEDIÁTRICA: REVISÃO CASUÍSTICA

*Ana Pinheiro**, Rita Silva*, Ana Moreira*, Ana Isabel Dias*, José Pedro Vieira*, Eulália Calado*, Ana Serrano**, Graça Mira**, Pedro Cabral***

**Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia*

***Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora*

XIII Jornadas de Pediatria de Évora (Comunicação oral)

Évora, 12-13 Outubro, 2006

Introdução: As doenças desmielinizantes do Sistema Nervoso Central pertencem a um grupo de doenças inflamatórias com origem imunológica, e são raras na idade pediátrica. Neste grupo podemos incluir a Esclerose Múltipla, a Nevrite Óptica, a Mielite Transversa e a Encelafomielite Aguda Disseminada.

Os estudos existentes na idade pediátrica são escassos e as séries pequenas, e há ainda alguma controvérsia no que diz respeito ao diagnóstico e abordagem terapêutica.

Objectivos: Os autores pretendem com este trabalho avaliar a epidemiologia, forma de apresentação clínica, marcha diagnóstica, terapêutica e seguimento das crianças com doença desmielinizante do SNC.

Materiais e Métodos: Foi realizada a revisão dos processos clínicos de crianças observadas no Hospital Dona Estefânia e no Hospital do Espírito Santo de Évora com este diagnóstico entre Janeiro de 2000 e Abril de 2006.

Resultados: No estudo foram incluídas 17 crianças com doença desmielinizante do SNC: cinco com Esclerose Múltipla, oito com Encefalomielite Aguda Disseminada, uma com Mielite Transversa, uma com Mielite associada a Nevrite Óptica e uma sem diagnóstico estabelecido.

Ao contrário do que está descrito na literatura, verificamos um predomínio no sexo masculino (70%). As idades de apresentação situaram-se entre os 2 e os 12 anos e as manifestações mais frequentes foram cefaleias, alterações da consciência, sinais piramidais e ataxia da marcha. Para além de exames analíticos, a maioria das crianças efectuou punção lombar, tomografia computadorizada e ressonância magnética. 16 crianças foram medicadas com corticoides, quatro fizeram inumoglobulina e nenhuma fez plasmaferese

Discussão: Apesar de analisarmos processos em dois hospitais com o objectivo de obtermos um maior número de casos, face à pequena amostra, não foi possível chegar a conclusões estatisticamente significativas, o que vem reforçar a necessidade de estudos com colaboração multicêntrica. Para além disso, este trabalho tem todas as limitações inerentes aos estudos retrospectivos.

Pretende-se ainda realçar a necessidade de uniformização dos protocolos de actuação e de estudos de seguimento, se possível até à idade adulta.

PARALISIA CEREBRAL E MALNUTRIÇÃO

*Andreia Teixeira, Sandra Jacinto, Rita Silva, Maria do Carmo Pinto, Eulália Calado
Serviço de Neurologia Pediátrica e Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia
nas XIII Jornadas de Pediatria de Évora (Comunicação oral)
Évora, 12-13 Outubro, 2006*

Introdução: As dificuldades alimentares, condicionadas por défices da oromotricidade, engasgamento e infecções respiratórias por aspiração, refluxo gastro-esofágico e obstipação crónica, são um problema major na maioria das crianças com paralisia cerebral (PC) e défice cognitivo associado. Estes factores, em combinação com alterações das necessidades metabólicas basais, dificultam um aporte nutricional adequado, sendo que nesta população a incidência da malnutrição atinge os 30%.

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de um adolescente de 14 anos com os diagnósticos de tetraparésia espástica grave (Nível V nas escalas de Motricidade da Criança com PC) sequelar a prematuridade e sofrimento fetal agudo, cardiopatia congénita, epilepsia, displasia da anca e asma, que é seguido regularmente em oito Especialidades médicas em três hospitais diferentes. Em Agosto de 2006 foi internado na Unidade de Adolescentes do Hospital Dona Estefânia por malnutrição grave.

Discussão: A propósito do caso clínico os autores discutem os problemas mais frequentemente associados à nutrição destas crianças. A malnutrição não é actualmente uma comorbilidade inevitável e a sua correcção resulta em melhorias significativas a longo prazo da espasticidade e motricidade. Os autores sublinham o papel que o pediatra/médico assistente tem na vigilância do estado nutricional e coordenação das várias especialidades envolvidas nos cuidados de saúde prestados às crianças com PC.

TROMBOSE VENOSA CEREBRAL EM 14 CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Catarina Luís, Carla David, Ana Pinheiro, Ana Mariana, Maria Assunção Rocha, Manuela Ferreira, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, José Pedro Vieira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica

Reunião Interdepartamental do Hospital D. Estefânia

17 de Fevereiro 2006

Introdução: A trombose venosa cerebral (TVC), rara em idade pediátrica, pode causar sequelas neurológicas potencialmente graves e incapacitantes.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo das crianças internadas no HDE com o diagnóstico de TVC, entre Janeiro de 1996 e Janeiro de 2006 (10 anos).

Resultados: Foram identificados 14 doentes com trombose venosa cerebral, 3 recém-nascidos e 11 crianças e adolescentes (5 meses a 17 anos).

Foi identificado o factor etiológico em todos os casos (meningite-2, otomastoidite-9, desidratação hipernatrémica-1, lúpus eritematoso disseminado-1 e presumível doença autoimune neonatal por transferência de anticorpos maternos-1). O estudo de coagulação revelou a presença de factores protrombóticos em 4 crianças; duas tinham mais de um factor protrombótico.

O quadro clínico mais frequente foi o de hipertensão intracraniana (cefaleias, parésia do VI par e estase papilar); nos doentes com envolvimento do seio longitudinal superior ocorreram também letargia e convulsões. Em todos os doentes a trombose envolveu o seio lateral; em 4 o seio longitudinal superior; em 3 o seio recto e em 2 o seio cavernoso.

Nove doentes foram sujeitos a anticoagulação (heparina, heparina de baixo peso molecular e varfarina) sem complicações decorrentes desta. Oito crianças necessitaram de terapêutica para a hipertensão intracraniana, uma das quais com colocação de shunt lombo-peritoneal.

Quatro doentes ficaram com sequelas neurológicas atribuíveis à trombose venosa. Não se observaram recorrências até à data; não houve recanalização em 2 das 11 crianças de que dispomos de exames RM de controlo.

Conclusões: A literatura sobre TVC tem acumulado evidência de que há um risco considerável de sequelas neurológicas. A TVC idiopática é claramente rara nas crianças, sendo frequentemente associada a patologias do foro otorrinolaringológico. O papel dos factores protrombóticos permanece por definir nomeadamente quanto às implicações terapêuticas. A anticoagulação parece melhorar o prognóstico desta situação nos adultos. A probabilidade de recanalização pode depender da localização da trombose, sendo menos frequente no seio lateral.

CAUSAS DE HIDROCEFALIA NO 1º ANO DE VIDA – REVISÃO DA CASUÍSTICA DE 6 ANOS

Carla David, Ana Bárbara Salgueiro, Isabel Fragata, Maria Alfaro, José Pedro Vieira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital D. Estefânia

XXXIII Jornadas Nacionais de Pediatria (Comunicação oral)

Funchal, Maio 2006

Introdução: A hidrocefalia pode ser causa de sequelas neurológicas graves, tanto pelo atraso no desenvolvimento psico-motor como pelas complicações neurocirúrgicas subsequentes.

Objectivo: Analisar a etiologia, terapêutica e complicações associadas, e alterações neurológicas em crianças com hidrocefalia diagnosticada entre o período pré-natal e o final do 1º ano de vida.

Material e métodos: Foi realizado um estudo retrospectivo através da consulta de processos clínicos de doentes com o diagnóstico de hidrocefalia, seguidos nas consultas de Neuropediatria e Neurocirurgia do Hospital D. Estefânia, entre 1999 e 2005. Foram avaliadas em cada processo as seguintes variáveis: origem, idade da primeira observação, sexo, antecedentes pessoais como idade gestacional e somatometria ao nascer, etiologia da hidrocefalia, terapêuticas efectuadas, complicações da terapêutica, alterações neurológicas associadas, exames de imagem realizados, tempo de seguimento e evolução clínica.

Resultados: Foi incluído um total de 41 crianças com hidrocefalia, 58,5 % do sexo masculino, com média de idades na primeira consulta de $12,6 \pm 2,5$ meses. 11 crianças (26,8 %) eram provenientes dos PALOPs. A idade de diagnóstico da hidrocefalia foi: pré-natal em 21,9 %, neonatal em 31,7 % e pós-neonatal em 43,9 %.

As etiologias de hidrocefalia foram predominantemente congénitas em (78 %), sendo neste grupo as causas mais frequentes as malformativas (*spina bífida* - 14 casos, estenose do aqueduto - 4 casos, Dandy-Walker - 4 casos, causa congénita não identificada - 9 casos). No grupo de hidrocefalias de causa adquirida (19,5 %), 6 casos foram secundários a hemorragia intraventricular, 1 caso secundário a tumor e outro caso por aracnoidite pós meningite. 1 caso não foi possível enquadrar em quaisquer dos grupos.

Das 41 crianças, 63,4 % foram submetidas a cirurgia após o diagnóstico, 25 crianças com colocação de derivação ventriculo-peritoneal e 1 com ventriculostomia.

Ocorreram complicações em 14 crianças (34,1 %), 7 por obstrução do shunt, 7 por infecção. 9 crianças realizaram revisões da derivação ventriculo-peritoneal.

Do grupo de doentes seguidos em Consulta de Neurologia, 58,5 % tinham atraso do desenvolvimento psico-motor.

Conclusões: As principais causas de hidrocefalia no primeiro ano de vida foram congénitas. A maioria das crianças foi submetida a intervenção cirúrgica precoce com colocação de derivação ventriculo-peritoneal.

Ocorreram 34,1 % de complicações, obstrutivas e infecciosas, das quais 21,9 % realizaram revisões da derivação ventriculo-peritoneal.

Todas as crianças provenientes dos PALOPs tinham alterações neurológicas atribuíveis ao atraso na procura de tratamento médico.

TRAUMATISMOS CRANEO-ENCEFÁLICOS:ABORDAGEM PEDIÁTRICA / NEUROPEDIÁTRICA

Fátima Furtado, Ana Moreira, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica

Reunião Interdepartamental do Hospital D. Estefânia

7 de Março 2006

Introdução: Os traumatismos craneo-encefálicos (TCE) são uma das principais causa de mortalidade e morbidade em crianças e adolescentes. Nas últimas duas décadas as crianças

maltratadas cada vez mais têm vindo a ser reconhecidas neste grupo nosológico, sobretudo no primeiro ano de vida. Os TCE fechados, que constituem mais de 90% de todos os TCE, são motivo frequente de vinda à nossa urgência pediátrica, que não dispõe de neurocirurgião. Cabe ao pediatra e/ou ao neuropediatra a assistência e orientação da grande maioria destas crianças.

Objectivos: Abordar os critérios de diagnóstico dos diferentes graus de gravidade do TCE, considerando a patofisiologia específica da criança e a patologia decorrente do tipo e gravidade do traumatismo craneo-cerebral. Propor um protocolo de actuação e de seguimento destas crianças.

Metodologia: Pesquisa bibliográfica nos últimos dez anos sobre TCE na criança sobretudo no referente a consensos sobre o uso da escala de Glasgow adaptada à população pediátrica, sinais de alarme, critérios de investigação, de internamento e tratamento, de referência urgente neurocirúrgica e de seguimento.

Comparação com a prática clínica vigente no HDE.

Discussão e Conclusões: Apesar de frequente na nossa urgência, ainda não dispomos dum protocolo comum de actuação na criança com TCE. Só a sua implementação nos permitirá uniformizar atitudes, otimizar resultados e creditar casuísticas próprias.

Resumos não disponíveis

EPILEPSY AND DELETIONS AT CHROMOSOME 2Q24 (LETTER)

Pereira S, Vieira JP, Cau P, Genton P, Szepetowski P.

Am J Med Genet A. 2006 Jun 15; 140(12): 1354-5

CHRONIC DAILY HEADACHE IN CHILDREN AND TEENAGERS

Vieira JP, Ferreira AC, Veiga E.

Rev Neurol. 2006 Feb 16-28; 42(4): 252-3

NEUROCISTICERCOSE EM IDADE PEDIÁTRICA

Ferreira M, Brito MJ, Vieira JP, Salgueiro AB, Machado MC

Acta Pediátrica Portuguesa 2006; 2 (37): 48-55

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

DIRECTOR:

SERVIÇO DE CIRURGIA

DIRECTORA: DR^a. MARIA JOSÉ LEAL

VOLVO DO INTESTINO MÉDIO APÓS APENDICECTOMIA LAPAROSCÓPICA

João Henriques, F Freitas, Paulo Casella

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Comunicação)

Évora, Novembro 2006

Introdução: Uma meta-análise recente comparando a apendicectomia laparoscópica (AL) com a apendicectomia aberta (AA) em crianças, sugere que a AL reduz a taxa de complicações, nomeadamente, de infecção da ferida operatória e ileus pós-operatório, com um tempo operatório sobreponível e uma estadia hospitalar mais curta. A oclusão intestinal, em doentes submetidos a cirurgia prévia, é uma complicação conhecida de ambas as abordagens. No entanto, a prevalência e mecanismos de oclusão intestinal após cirurgia laparoscópica não se encontram bem estudados. A oclusão intestinal após laparoscopia pode ocorrer independentemente do tipo de cirurgia realizado, e ao contrário do que se poderia prever, a prevalência pode ser tão alta quanto a observada na cirurgia aberta. A oclusão intestinal por volvo do intestino médio após AL, na ausência de má rotação intestinal prévia, é uma complicação rara, inicialmente descrita por Cuadra em 2002, num doente adulto. Este é provavelmente o segundo caso descrito na literatura.

Caso Clínico: Sexo masculino, 14 anos, antecedentes pessoais de RVU unilateral operado aos 12 anos. Internado por abdómen agudo com 6 dias de evolução, caracterizado por dor abdominal na fossa ilíaca direita, sem febre, vômitos ou alterações do trânsito. Operado – constata-se a presença de abcesso apendicular – realiza-se AL com lavagem peritoneal. No 1º dia de pós-operatório (pós-op.) inicia quadro de vômitos biliosos e distensão abdominal, de carácter intermitente. No 3º dia pós-op., e após um período de melhoria relativa, por agravamento do quadro clínico com dor persistente, taquicardia e palidez, é submetido a laparotomia exploradora que revela volvo do intestino médio, pelo que se realiza desrotação intestinal (sem necessidade de ressecção). A cirurgia e pós-operatório decorreram sem complicações. Alta ao 11º dia pós-op., clinicamente bem.

Discussão: São analisados os factores concorrentes para a ocorrência de oclusão intestinal, e suas diferentes formas de apresentação, no contexto da AA e da AL.

Conclusão: Embora raro, o volvo do intestino médio deve ser considerado como hipótese na presença de um quadro de oclusão intestinal após apendicectomia laparoscópica.

HIPERPARATIROIDISMO NEONATAL GRAVE – ABORDAGEM CIRÚRGICA

João Henriques Sérgio Pinto**, Daniel Virella**, Lurdes Lopes***, Cristina Borges, Micaela Serelha**, Henrique Sá Couto**

** Serviço de Cirurgia Pediátrica. ** Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais*** Unidade de Endocrinologia Pediátrica Hospital de Dona Estefânia – Lisboa*

*Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Poster)
Évora, Novembro de 2006*

Introdução: O hiperparatiroidismo neonatal grave (HPTNG) é uma patologia extremamente rara e potencialmente fatal, que normalmente resulta de uma mutação homocigótica no gene CASR (“calcium-sensing receptor”), e na qual a terapêutica cirúrgica tem um papel preponderante. O caso clínico apresentado ilustra a complexidade da abordagem diagnóstica e terapêutica.

Caso Clínico: Sexo feminino, 16º dia de vida, internada para esclarecimento de quadro de hipotonia e recusa alimentar, com 9 dias de evolução, associado a hipercalcémia grave. Durante o internamento desenvolveu um quadro de acidose respiratória, com cálcio total de 26,9 mg/dL, Ca^{++} 3.1 mmol/L e relação Ca_u/Cr_u 3,5. O doseamento da PTH – 1254 pg/mL – confirmou o diagnóstico de hiperparatiroidismo primário, pelo que iniciou hiper hidratação endovenosa e furosemido. Durante o internamento foram detectadas fracturas em ramo verde em ambos os antebraços, úmero esquerdo e ambos fémur. A cintigrafia com ^{99m}Tc -Sestamibi não identificou paratiróides anormais e a ecografia cervical revelou paratiróides de dimensões aumentadas. A RMN revelou paratiróide inferior direita de dimensões aumentadas. Operada no 31º dia de vida – paratiroidectomia subtotal, conservando a paratiróide superior esquerda. O exame anatomo-patológico era compatível com hiperplasia/adenoma de células claras. No pós-operatório imediato houve descida abrupta da PTH, com normalização progressiva da calcémia. No 15º dia pós-operatório houve subida dos valores de PTH e consequente hipercalcémia, pelo que se opta por nova cirurgia – paratiroidectomia total com auto-transplante heterotópico de tecido, com rápida normalização da calcémia e dos níveis de PTH. Aos 6 meses pós-operatório encontra-se clinicamente bem, com valores normais de PTH e de cálcio, sem qualquer medicação.

Conclusões: A HPTNG é uma patologia complexa que necessita de uma abordagem multidisciplinar para minimizar a morbilidade. A paratiroidectomia total com auto-transplante heterotópico de tecido paratiroideu é indispensável para o controlo da calcémia.

REGRESSO NÃO PREVISTO AO BLOCO OPERATÓRIO ATÉ 30 DIAS APÓS CIRURGIA

João Henriques, Vanda Vital, Rafaela Murinello, Maria José Leal

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Comunicação) Évora, Novembro 2006

Introdução: A auditoria clínica permite a avaliação do desempenho, com o objectivo de reduzir o risco clínico e de melhorar a qualidade dos cuidados. Na Cirurgia, um dos indicadores-chave de desempenho, são o número de readmissões no Bloco Operatório (BO).

Objectivos: Determinar o nº e motivo de regressos não previstos ao BO até 30 dias após a cirurgia inicial, e caracterizar este grupo de doentes, bem como a sua relação com o nº total de doentes operados no período de estudo.

Material e métodos: Avaliação retrospectiva dos processos clínicos de doentes readmitidos no BO nos primeiros 30 dias após a cirurgia inicial, detectados pelos registos do BO, no período entre 1 Janeiro de 2004 e 31 de Dezembro de 2005. Foram incluídos todos os doentes, urgentes e electivos, operados pelas Unidades de Cirurgia Geral, Urologia e Cirurgia Plástica. Foram excluídos os doentes com queimaduras e com patologia da mão (nos quais é previsto um regresso ao BO para realização de penso sob anestesia geral). Foram ainda excluídas as admissões no BO exclusivamente para realização de exames complementares de diagnóstico e para colocação/exacção de acessos venosos centrais, e os doentes operados por outros Serviços/Unidades (Gastroenterologia, Pneumologia, etc.)

Resultados: No ano de 2004, em 2059 cirurgias, houve 7 doentes que regressaram ao bloco operatório (0,33%), com um total de 9 intervenções (0,43%). No ano de 2005, num total de 1974 cirurgias, houve 20 doentes que regressaram ao BO (1,01%), o que correspondeu a 30 intervenções (1,51%). Se considerados os dois anos em conjunto, a taxa de doentes re-operados foi de 0,66% (27 doentes), e a taxa de regressos não previstos ao BO de 0,96% (39 regressos em 4033 doentes).

Conclusão: As patologias que mais regressos motivaram foram – hipospádias, invaginação intestinal, empiema pleural e oclusão intestinal. Em conjunto estes diagnósticos são responsáveis por mais de 50% dos regressos inesperados. A taxa de regressos não previstos ao BO variou entre 0,4 – 1%.

EMPIEMA TUBERCULOSO – ABORDAGEM TORACOSCÓPICA

*João Henriques, Sara Pereira, Júlia Galhardo, Vanda Vital, Leonor Sassetti, Paollo Casella
Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Poster)
Évora, Novembro de 2006*

Introdução: Portugal é o país da Europa Ocidental com maior incidência de Tuberculose – 31: 100.000 habitantes, em 2005. Embora o envolvimento da pleura seja comum na tuberculose primária, o empiema tuberculoso é uma complicação rara que pode resultar em fibrose pleural grave e doença pulmonar restritiva, se não tratado cirurgicamente. O tratamento cirúrgico ideal dos empiemas nos estadios precoces é ainda alvo de controvérsia. No entanto, o desbridamento pleural por via toracoscópica já é utilizado em adultos desde 1985, e em crianças, desde o início dos anos 90, sendo hoje em dia reconhecidas as suas inúmeras vantagens.

Caso Clínico: Sexo feminino, 10 anos, caucasiana, filha de mãe com imunodeficiência secundária. Antecedentes pessoais de trissomia 21; cardiopatia - canal arterial, CIV e estenose pulmonar corrigidas; PNV em atraso – sem primovacinação para VHB, DTP, VASPR e VIP; fez BCG. Internada na Unidade de Adolescentes do HDE por pneumonia bilateral com pequeno derrame pleural à esquerda. Durante o internamento realizou prova tuberculínica, que mostrou anergia às 72h, e screening para HIV 1 e 2, que foi negativo. Alta ao 10º dia de internamento e de antibioterapia endovenosa (Penicilina G). A reavaliação em Consulta, 6 dias

após a alta, revelou um agravamento radiológico/ecográfico – derrame pleural septado envolvendo todo o hemitórax esquerdo. Readmissão na mesma Unidade – medicada com cefotaxime e vancomicina. No 27º dia de derrame – desbridamento pleural por via toracoscópica; colheita de líquido para exame bioquímico e microbiológico; colocação de 2 drenos torácicos. Retirou drenos torácicos no D1 e D4 pós-operatório. O estudo do líquido pleural revelou um exsudado cujo exame directo para BK foi positivo (embora com PCR negativa para BK) e os exames culturais foram todos negativos, pelo que iniciou terapêutica anti-bacilar. Alta ao 15º dia de antibioterapia endovenosa, clínica e radiologicamente bem. Follow-up aos 4 meses – sem recidiva clínica e/ou radiológica. **Conclusões:** A abordagem sistemática dos empiemas por toracoscopia permite não só o tratamento eficaz por uma via minimamente invasiva como também pode ser uma arma útil no processo diagnóstico.

ESTENOSE INTESTINAL PÓS ENTEROCOLITE NECROSANTE

João Henriques, Pedro Garcia, Cristina Borges, Micaela Serelha

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica (Comunicação) Évora, Novembro de 2006

Introdução: A evolução dos cuidados intensivos neonatais conduziu a um decréscimo na mortalidade por Enterocolite Necrosante (ECN) e, por outro lado, a um aumento da prevalência de complicações tardias, de que são exemplo as estenoses intestinais secundárias.

Objectivos: Conhecer a epidemiologia da ECN e da estenose intestinal pós ECN na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) e comparar a incidência de estenose nos recém-nascidos (RN) submetidos a tratamento médico exclusivo com os que necessitaram de tratamento cirúrgico, na fase aguda da doença. Avaliar a necessidade de realização de exame de imagem com contraste, por rotina aos doentes com ECN sujeitos a tratamento médico exclusivo assim como nos tratados cirurgicamente, antes da reconstrução do trânsito intestinal. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos RN internados na UCIN, com o diagnóstico de ECN, durante o período de 1 de Janeiro de 2000 a 31 de Dezembro de 2004. Para o estadiamento da doença foi utilizada a Escala de Bell modificada. Os doentes foram posteriormente divididos em 2 grupos de acordo com a terapêutica: a) médica exclusiva; b) cirúrgica. A incidência de estenose intestinal foi determinada por exame com contraste aquando do aparecimento de sintomas e/ou durante a cirurgia.

Resultados: 26 casos foram classificados como ECN confirmada - 10 Grau IIA (32%) e 1 Grau IIB (4%); ou ECN avançada - 6 Grau IIIA (24%); 9 Grau IIIB (36%). 10 RN foram submetidos a terapêutica médica exclusiva e 16 necessitaram de cirurgia na fase aguda. A taxa global de estenose pós ECN foi de 30,7% (tratamento médico exclusivo - 60% / tratamento cirúrgico - 12,5%). A localização da estenose foi em 3 casos no ileon terminal e em 5 na transição colo-sigmoideia. O tempo entre o episódio de ECN e o desenvolvimento de sintomas foi de 15 – 31 dias (média: 22 dias). Apenas 1 doente com terapêutica médica exclusiva não se encontrava internado na altura em que surgiu o quadro de oclusão.

Conclusão: A estenose intestinal pós ECN é mais frequente na localização cólica, e nos RN submetidos a terapêutica médica exclusiva, sendo por isso imprescindível a realização, por rotina, de estudos de imagem antes da alta.

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

DIRECTOR: DR. MAUEL CASSIANO NEVES

PARALISIA DO PLEXO BRAQUIAL COMO 1ª MANIFESTAÇÃO DE UMA OSTEOMIELEITE DO UMERO NUM RECEM-NASCIDO

*Delfin Tavares, Francisco Sant'Anna, M. Cassiano Neves
Hospital Dona Estefânia – Serviço de Ortopedia Infantil
no 26º Congresso Nacional de Ortopedia (Poster)
2006*

É apresentado um caso raro de uma paralisia completa do plexo braquial ao 10º dia de vida como primeira manifestação de uma osteomielite aguda hematogénea do umero

Trata-se de um RN que ao 10º dia de vida apresentou um quadro de paralisia completa do membro superior esquerdo sem factor desencadeante, não acompanhado de febre ou sinais inflamatórios locais e intepretado como uma paralisia postural (reflexo de Moro sem resposta á esqª). 7 dias após este episódio desenvolveu quadro febril com processo inflamatório do ombro esq e do 1/3 distal da coxa dtª. Apresentava parametros analíticos compatíveis com processo infeccioso e a ecografia mostrou abcesso sueriotico do 1/3 distal do fémur dtº mas não ao nivel do umero esqº

Feita a drenagem cirurgica do abcesso foi identificado Estafilococcus Aureus e foi feita terapeutica com Gentamicina (5 dias) e Flucloxacilina (6 semanas) com resolução do quadro clinico sem sequelas nomeadamente ao nivel da cartilagem de conjugação

LESÕES DO JOELHO NO JOVEM DESPORTISTA

*Manuel Cassiano Neves
Serviço de Ortopedia Hospital de D. Estefânia
II seminário Nacional de Traumatologia Desportiva
2006*

Com o aumento da actividade desportiva no grupo etário dos 8 aos 16 anos, aumentaram também o número de lesões do aparelho locomotor neste grupo de doentes, assumindo as lesões do joelho uma importância crescente não só pela dificuldade no diagnóstico precoce mas também pela orientação terapêutica específica deste grupo etário.

O diagnóstico das lesões traumáticas do joelho no jovem desportista obrigam a uma formação nesta área muito específica, pois a forma de apresentação destas lesões difere da dos adultos e este grupo etário apresenta ainda lesões muito específicas como por exemplo as fracturas osteocondrais.

Como na maioria de todas as situações traumáticas, a história clínica com a correcta identificação do mecanismo de lesão, apoiada num exame objectivo dirigido e apoiado em exames complementares de diagnostico adequados, permite na maioria dos casos a identificação correcta do diagnóstico. Só esta atitude permitirá o estabelecimento de um plano terapêutico precoce tão fundamental neste grupo etário pela sua grande capacidade de cicatrização / remodelação.

**THE PONSETI METHOD IN CLUBFOOT TREATMENT:
A MULTICENTRIC STUDY IN 5 PORTUGUESE HOSPITALS**

Cristina Alves 1, Costa Neves 1, Carolina Escalda 2, Craveiro Lopes 2, Pedro Fernandes 3,4, Delfin Tavares 5, Cassiano Neves 4, 6
Hospital Central do Funchal; 2 Hospital Garcia d’Orta; 3, Hospital de Santa Maria; 4 Hospital CUF Descobertas; 5 Hospital Dona Estefania



INTRODUCTION
Most Orthopedic surgeons agree that the initial treatment of clubfoot should be conservative. Several techniques (strapping, orthosis, physiotherapy, casting...) have been developed and applied, with diverse results. Surgery became, in many Hospitals, as "the" definitive treatment in a great number of cases. Meanwhile, on the last decade, there has been a crescent interest of the Orthopedic community towards the Ponseti Method for Treatment of Clubfoot. Several papers show that the results are outstanding and motivating. The group of Iovs (Marcandre et al.) states that extensive surgery can be avoided in 97,5% of the cases.

MATERIALS AND METHODS
The Ponseti Technique became popular in Portugal after 2003. We here describe the results obtained with 153 consecutive idiopathic clubfoot treated in 5 Portuguese hospitals, between July 2003 and July 2005. The casting and bracing protocol is similar in the 5 hospitals. Usually, the newborn has its first cast applied on the 3rd or 4th day life. The casts are changed every 5 to 7 days. At each appointment, the cast is easily removed with a cut knife or scissors. A calm environment is exceedingly important and can influence the amount of correction achieved with each cast.

**THE PONSETI METHOD IN CLUBFOOT TREATMENT:
A MULTICENTRIC STUDY IN 5 PORTUGUESE HOSPITALS**
Cristina Alves 1, Costa Neves 1, Carolina Escalda 2, Craveiro Lopes 2, Pedro Fernandes 3,4, Delfin Tavares 5, Cassiano Neves 4, 6
Hospital Central do Funchal; Hospital Garcia d’Orta; Hospital de Santa Maria; Hospital CUF Descobertas; Hospital Dona Estefania

RESULTS
Between July 2003 and 2004, we have treated 103 patients (with 153 clubfoot), using the Ponseti Method. The age of the patients at the beginning of the treatment at our institutions was between 2 days and 32 months, with 47 patients older than 3 months. 74 children are males and 29 females. In 52 cases the clubfoot is bilateral. The Institutions received overall 49 children (47,5%) who did not belong to their geographical area of influence and came specifically searching for treatment with this technique. We emphasize that 32 patients were older than 6 months at the beginning of the treatment by the Ponseti’s Method in our institutions. In 19 cases the parents stated that extensive surgery was indicated by the previous doctor. The number of casts necessary for the correction of the deformity was between 3 and 12, median of 5,21 casts per clubfoot. The percutaneous tenotomy of the Achilles Tendon, usually performed under local anesthesia, was necessary in 81,6% of the feet. In all babies, an Abduction Foot Orthosis (AFO) was applied, after the last cast. We did not verify any major complication. Relapses were observed in 5% of the clubfoot treated. We identified noncompliance with the bracing protocol in half of these cases. Relapses were treated with new series of serial casting (maximum of 3 casts per foot) and bracing. In one case we had to redo the tenotomy. The Ponseti Method allowed us to achieve correction in every clubfoot in which the technique was applied. There was no need for any surgical release or general anesthesia in our Departments.

CONCLUSION: We sought to systematically and exactly reproduce the Ponseti Method in its entirety. Though we have a short follow-up, there was no need for general anesthesia or surgery in the patients that we treated. We have applied the Ponseti Method with similar results in 5 different hospitals. The Ponseti Method has the advantage of being a reproducible technique with a high success rate. It is also flexible in that it allows the treatment of older children previously manipulated and offers an opportunity to recast patients who lose correction. Based on our current data, the Ponseti Method provides excellent early results and limits the necessity of extensive surgery.

ARTRODESE DA ANCA NO SÉCULO XXI. AINDA VIÁVEL?

Manuel Cassiano Neves, Francisco Sant'Anna, Delfin Tavares

Serviço de Ortopedia - Hospital Dona Estefânia

26º Congresso Nacional Ortopedia (comunicação)

2006

Introdução - Nos últimos 35 anos tem-se assistido cada vez mais a um maior desenvolvimento nas técnicas de substituição artroplástica da anca que se têm tornado cada vez mais sofisticadas. Por esse motivo a artrodese da anca tem-se tornado uma técnica obsoleta. Por outro lado o tempo de sobrevivência de uma prótese total da anca é variável, o que levará, em indivíduos jovens, a várias cirurgias de substituição. Este trabalho tem como objectivo analisar 6 doentes adolescentes submetidos a artrodese da anca e analisar os resultados imediatos

Material - Foram operados 6 doentes (sequela de DDA ou artrite séptica da anca) com idades compreendidas entre os 13 e os 16 anos. A artrodese da anca foi realizada em todos eles por via de Watson Jones e foi utilizado como fixação os parafusos canulados em 2 doentes, a placa cobra em 2 doentes e a fixação externa noutros dois. Em todos eles foram preservados os músculos pelvi-trocantéricos tendo em vista a conversão numa fase posterior numa PTA. O tempo mínimo que mediou entre a cirurgia e a consulta de revisão foi de 14 meses (um doente com 12 anos de cirurgia).

Metodos - Todos os doentes foram avaliados no pre-operatório com rx da bacia e da anca lesada e análises para determinar eventual possibilidade de infecção subjacente. Foram depois avaliados em consulta aos 2, 4, 6 e 12 M post-operatório e depois anualmente

Resultados - A artrodese foi conseguida em todos os doentes entre as 14 semanas e as 26 semanas excepto num caso de sequela de artrite da anca tratada com fixador externo que houve necessidade de proceder a uma reartrodese com placa cobra, tendo sido conseguida a reartrodese às 16 semanas

Discussão / Conclusão - a artrodese da anca quando bem executada e em casos seleccionados (população jovem com sequela de infecção da anca ou necrose extensa com falta de capital ósseo provocando grave disfunção motora) permite um bom resultado funcional

Conclusão - continua a ser uma alternativa válida pois permite retardar a necessidade de uma PTA por um período de 30 anos

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

AVALIAÇÃO SUBJECTIVA E FUNCIONAL DE DOENTES PEDIÁTRICOS COM OBSTRUÇÃO NASAL CRÓNICA SUBMETIDOS A TRATAMENTO CIRÚRGICO

José Croca, José Peres de Sousa, Luísa Monteiro

53º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial

Espinho, Maio de 2006 (Poster)

Introdução: Poucos estudos com quantificação objectiva do tratamento cirúrgico da obstrução nasal em crianças têm sido publicados, deixando ainda espaço para diálogo acerca da validade do tratamento invasivo em faixas etárias pediátricas.

Objectivo: Avaliação retrospectiva dos resultados obtidos no Hospital Dona Estefânia do tratamento médico e cirúrgico da obstrução nasal crónica, de forma objectiva por rinometria acústica e subjectiva por questionário clínico.

Metodologia: Foram incluídos todos os doentes pediátricos submetidos a cirurgia de obstrução nasal crónica no período de 2000 a 2005 com avaliação pré-cirúrgica por rinometria acústica. Estes doentes foram então avaliados por questionário clínico e rinometria acústica.

Resultados: Verificou-se uma melhoria clara da obstrução nasal na fossa nasal mais obstruída e um aumento subjectivo da permeabilidade nasal na maioria dos doentes, sem que se verificassem alterações morfológicas externas da pirâmide nasal após adolescência, no entanto, não se verificou correlação entre o resultado objectivo e os resultados subjectivos.

Conclusão: No Hospital Dona Estefânia os doentes com obstrução nasal crónica submetidos a intervenção cirúrgica têm um benefício subjectivo e objectivo o que certifica uma boa prática médico-cirúrgica.

Palavras Chaves: obstrução nasal; rinometria acústica; crianças; tratamento; cirúrgico

OTITE MÉDIA AGUDA DIREITA COM ESTRABISMO CONVERGENTE ESQUERDO? – CASO CLÍNICO

C Amaro d’Espiney, Carlos Carvalho, J Cunha Pereira, Isabel Martins, Luísa Monteiro

53º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial

Espinho, Maio de 2006 (Poster)

Introdução: A otite média aguda (OMA) complicada tornou-se uma identidade rara desde que surgiram os antibióticos. No entanto, estudos recentes demonstram que as complicações extra e intracranianas podem surgir em crianças previamente medicadas. A paralisia de pares craneanos, nomeadamente do VI par e a tromboflebite ou mesmo trombose do seio lateral são duas situações que podem ser ocasionadas por inflamação ou/e propagação de infecção do ouvido médio, normalmente, homolateral. Existem alguns casos descritos de afecção do motor

ocular externo sobretudo fazendo parte do síndrome de Gradenigo-Lannois. No Hospital de Dona Estefânia, nos últimos 5 anos, foi internada uma criança com otomastoidite acompanhada de paralisia do VI par homolateral.

Caso Clínico: Neste trabalho descreve o caso de uma criança de 8 anos de idade com otite média aguda à direita que após 1 semana de evolução inicia clínica de cefaleias, mal-estar, diplopia e estrabismo convergente esquerdo. Nos exames imagiológicos documentou-se sinais sugestivos de trombose do seio lateral direito e ainda hipoplasia do seio lateral esquerdo.

Conclusão: Este caso clínico ajuda-nos, deste modo, a compreender a necessidade de vigilância dos doentes com o diagnóstico de OMA, de forma a adoptarmos uma atitude terapêutica o mais precocemente possível nas complicações, mesmo quando previamente medicados com antibioterapia.

Palavras chaves: Otite média aguda; trombose seio lateral

CIRURGIA DO ANEL WALDEYER - CASUÍSTICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA – ANO 2004

Ana Casas Novas, S Ribeiro, C Amaro d’Espiney, Inês Moreira, Isabel Martins, Adriana Melo, Luísa Monteiro

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial

Espinho, Maio de 2006 (Comunicação livre)

Introdução: A cirurgia do anel Waldeyer é uma das cirurgias mais comumente realizadas na população pediátrica.

As técnicas cirúrgicas efectuadas para estas cirurgias são diversas, assim como a relação custo/benefício.

Objectivo: Quantificar e avaliar as complicações pós adenoidectomia, amigdalectomia e adenoamigdalectomia. Estudar o perfil da população do Hospital Dona Estefânia submetida a estas intervenções cirúrgicas.

Material e métodos: Estudo retrospectivo dos doentes (N=220) submetidos a adenoidectomia, amigdalectomia e/ou adenoamigdalectomia no ano de 2004 no Serviço de otorrinolaringologia do Hospital Dona Estefânia, segundo estatística descritiva, com tratamento de dados em Excel (versão XP)

Resultados: Constatou-se um N=220, idade média de 6 anos, 61% rapazes, 140 com RX cavum como exame pré-operatório, 143 sem patologia associada, com 98% sem complicações pós-operatórias.

Conclusão: Conclui-se que a maioria das crianças submetidas a estas cirurgias se encontram na faixa etária dos 6 anos, que apesar de serem alguns os exames possíveis para a avaliação pré-operatória o RX cavum é o mais pedido. Quanto à patologia associada, a maioria das crianças submetidas a estas cirurgias não tem outras patologias associadas. Apesar das possíveis complicações que podem surgir, apenas se constatou hemorragia e somente em 2%.

Palavras Chaves: Cirurgia, Anel Waldeyer, Complicações

SÍNDROME DE ALSTRÖM – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

*Inês Alpoim Moreira, Ana Casas Novas, Vítor Neto, J. Peres e Sousa, Luísa Monteiro
Hospital Dona Estefânia (Poster)*

Introdução: Estão descritos cerca de 200 casos de síndrome de Alström em todo o mundo. Este síndrome é autossómico recessivo, e o diagnóstico é clínico. A pesquisa do gene ALMS1 está disponível apenas para pesquisa científica. O síndrome é caracterizado por diminuição progressiva da acuidade visual e nistagmo, hipoacusia, cardiomiopatia dilatada, síndrome da resistência à insulina e atraso no desenvolvimento. Existe uma grande variabilidade clínica, incluindo entre os gémeos. A surdez neurosensorial progressiva apresenta-se na primeira década de vida em 70% dos casos, e pode ser moderada/profunda antes do início da segunda década de vida. Existe uma maior incidência de otite seromucosa, o que conduz a um agravamento adicional da hipoacusia.

Objectivos: Descrição de um caso clínico raro de surdez neurosensorial progressiva na criança, bem como revisão da literatura publicada sobre o tema.

Materiais e métodos: Estudo de um caso clínico.

Caso Clínico: Criança de 8 anos de idade, seguida em consulta de endocrinologia por obesidade e diabetes tipo 2, e na consulta de oftalmologia por diminuição progressiva da acuidade visual. Foi colocada a hipótese de síndrome de Alström, pelo que foi enviada à consulta de otorrinolaringologia. Fez audiograma tonal que mostrou uma perda neurosensorial nas frequências mais agudas (2000Hz - 4000Hz), com uma perda média de 30 dBs. Actualmente a criança tem 13 anos, cegueira bilateral, e houve um agravamento há 3 meses da hipoacusia unilateralmente, com o aparecimento de surdez de condução de 30 dBs.

Discussão: A surdez neurosensorial progressiva na criança tem implicações com o normal desenvolvimento psicomotor. Este síndrome tem a particularidade de causar cegueira, pelo que a audição se torna ainda mais crucial. É importante a vigilância de aparecimento de otite seromucosa e colocação precoce de tubos de ventilação, bem como de próteses auditivas no caso de surdez neurosensorial bilateral moderada/ severa.

TUBOS DE VENTILAÇÃO TRANSTIMPÂNICOS - CASUÍSTICA PRELIMINAR DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

C Amaro d'Espiney, Ana Casas Novas, J Peres Sousa, Isabel Martins, Luísa Monteiro

Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial

Espinho, Maio de 2006 (Comunicação livre)

Introdução: Estudos epidemiológicos efectuados nos EUA revelaram que 90% das crianças têm documentado pelo menos um episódio de otite serosa nos primeiros 2 anos de vida. Constatou-se também que cerca de 68% de casos de otite média aguda desenvolve otite serosa. A colocação de tubos de ventilação transtimpânicos visa a resolução de patologia do ouvido médio, sobretudo nos casos de alterações que condicionam disfunção tubária.

Objectivo: Estudo retrospectivo das crianças nas quais se efectuou miringotomia com colocação de tubos de ventilação no HDE. Avaliação da sintomatologia mais frequente na população estudada e da melhoria da audição e da clínica pós cirurgia.

Metodologia: Utilizou-se o código ICD9 para identificar os processos dessas crianças optando-se por estudar os últimos 6 meses do ano 2004. Quantificou-se a recuperação da audição pelos meios audiológicos. Efectuou-se uma análise descritiva dos dados obtidos pelo programa Excel.

Resultados: Estudaram-se 75 doentes dos quais 50 eram do sexo masculino e 25 do feminino. A maioria das crianças foi submetida também a adenoidectomia. Verificou-se franca recuperação da audição numa grande percentagem dos doentes reavaliados.

Palavras chaves: tubos transtimpânicos, disfunção tubária; crianças

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA

DIRECTORA: DR.^a CRISTINA BRITO

SUBVISÃO NA PARALISIA CEREBRAL. NECESSIDADE DO DIAGNÓSTICO E INTERVENÇÃO PRECOSES

Cristina Brito, Ana Xavier

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

Abordagem multidisciplinar da criança com paralisia cerebral (Hospital D. Estefânia)

Lisboa, Março 2006

Resumo: A visão é a capacidade de captar informação através dos olhos e processá-la de modo a que tenha significado. O sistema visual é responsável por dois terços da informação sensorial recebida. Trata-se de um sistema aferente especializado que se estende num plano horizontal ao longo dos hemisférios cerebrais, o que lhe confere uma relação próxima com os sistemas sensorial e motor. A função visual compreende ainda capacidades que estão para além da sensorialidade, como sejam a capacidade de processamento da informação e a efectivação de respostas visuais e motoras, as funções binoculares relacionadas com a estereopsia, fusão e alinhamento ocular, a integração visuo-sensorial, e capacidades visuo-perceptivas.

O sistema visual encontra-se imaturo à nascença, o período maturativo estende-se até ao final da primeira década de vida, sendo muito importantes os primeiros dois anos de vida.

Na paralisia cerebral, 40 a 75% das crianças apresentam qualquer tipo de dificuldade visual, o que pode interferir com o desenvolvimento global nomeadamente nos aspectos relacionados com as aquisições motoras e na aprendizagem. O espectro de alterações visuais que podem ocorrer na paralisia cerebral é amplo, dependendo da gravidade e tipo de paralisia cerebral, da sua etiologia, do envolvimento simultâneo das estruturas nervosas relacionadas com a visão (globo ocular, nervo óptico, vias ópticas e córtex visual) e da presença de ametropias.

São ainda discutidos os conceitos de deficiência visual e ambliopia, as alterações da motilidade ocular e campimétricas mais frequentes, as suas causas e manifestações, assim como a metodologia utilizada para sua detecção e terapêutica. Destaca-se a importância da avaliação precoce e seriada destas crianças assim como a importância da adequação da intervenção às suas capacidades.

CIRURGIA DA BLEFAROPTOSE CONGÉNITA

Cristina Brito, Ana Xavier, José Mesquita

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

V Congresso Internacional de Cirurgia de Estrabismo

Luso, Junho de 2006

Resumo: A blefaroptose define-se como a presença de um bordo palpebral anormalmente baixo. Pode classificar-se quanto à etiologia ou idade de início. A ptose palpebral tem causa miogénica, neurogénica, aponevrótica ou mecânica. Quanto à idade ela é congénita ou adquirida. Na criança em 75 a 80% dos casos é miogénica simples. A sua gravidade varia

consoante a capacidade de acção residual do elevador da pálpebra. Quando a acção é fraca pode haver risco de ambliopia por privação, havendo um eixo visual liberto o problema que se coloca é mais da esfera cosmética ou psicológica. A abordagem terapêutica baseia-se no compromisso funcional, história natural e patologia coexistente. Na comunicação, é discutido o protocolo cirúrgico a seguir consoante a função do elevador. A técnica de encurtamento do elevador da pálpebra superior por via conjuntival, é discutida e ilustrada detalhadamente.

SÍNDROME DE PARALISIA DO OLHAR HORIZONTAL COM ESCOLIOSE PROGRESSIVA (HGPPS)

*José Carlos Ferreira**, *Ana Xavier[#]*, *Ana Isabel Dias⁺*, *Cristina Brito[#]*, *José Carlos Mesquita[#]*
Unidade de Neuropediatria do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental*
Unidade de Oftalmologia[#] e Serviço de Neurologia⁺ do Hospital Dona Estefânia
XLIX Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia
Évora, Dezembro 2006

Resumo: A Síndrome de Paralisia do Olhar Horizontal com Escoliose Progressiva (HGPPS) é uma doença de origem genética caracterizada pela ausência congénita de movimentos oculares horizontais associada a uma escoliose grave de início precoce e evolução progressiva.

Cinco crianças com idades compreendidas entre 7 meses e 13 anos, todas com origem familiar de Cabo-Verde, mas sem relação de parentesco conhecida, foram estudadas com exames oftalmológico, neurológico e ortopédico e imagiologia do Sistema Nervoso Central.

Foi detectada paralisia completa dos movimentos oculares conjugados horizontais, com preservação da convergência. Os movimentos no plano vertical não estavam afectados em nenhum dos casos.

As 4 crianças mais velhas apresentavam uma escoliose grave e progressiva e era já detectável uma curvatura escoliótica ligeira mas mantida na criança mais nova.

No aspecto imagiológico, todos os doentes tinham em comum a existência de uma malformação do tronco cerebral, incluindo uma fenda longitudinal mediana de extensão variável ao longo da protuberância e do bulbo raquidiano.

Nos 2 doentes em que foi possível obter a necessária colaboração para a realização dos exames neurofisiológicos (Potenciais Evocados Motores) e de Ressonância Magnética Funcional, foi documentada a ausência de decussação da via piramidal, com representação homolateral da área motora primária cortical.

A observação de uma paralisia congénita do olhar horizontal, quando associada a escoliose, deve sugerir a existência de uma malformação do tronco cerebral afectando o cruzamento das vias longas, com significado prognóstico relativamente à evolução da escoliose. Este diagnóstico, pela revelação de uma neuroanatomia particular, constitui ainda uma informação de importância fundamental para a interpretação de qualquer lesão neurológica adquirida que possa vir a ocorrer no futuro nestes doentes.

RETINOPATIA DA PREMATURIDADE

Susana Teixeira, José Mesquita, Manuel Cunha, Nuno Campos, Jorge Breda, Graça Pires, Pinto Ferreira, António Travassos, Isaura Regadas, Ana Sofia Travassos, Eduardo Silva, Catarina Paiva.

XLIX Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia

Évora, Dezembro de 2006,

Resumo: A Dr.^a Susana Teixeira coordenou o trabalho da monografia da retinopatia da prematuridade que os autores apresentaram no XLIX congresso da SPO.

A retinopatia da prematuridade é uma das principais causas de cegueira infantil a nível mundial. A SPO preocupada com esta realidade, tentou reunir o máximo de elementos que permitam elaborar estratégias de combate a esta verdadeira epidemia.

Nesta monografia foi abordado o recém-nascido prematuro, a história da ROP, fisiopatologia, história natural e classificação, factores de risco, aspectos clínicos, tratamento ablativo e angiomodulação, tratamento cirúrgico, modulação genética e reabilitação visual.

A Unidade de Oftalmologia do HDE foi encarregada do capítulo referente à história da ROP desde o ano de 1942 em que Theodore L. Terry descreveu pela primeira vez a forma cicatricial da doença com o nome de fibroplasia retrolental, sua evolução ao longo das várias décadas com especial destaque para o ano de 1983, ano em que surgiu a Classificação Internacional da ROP que descreve os graus de gravidade baseados em quatro critérios: *localização, estágio, extensão e presença de doença plus* e a fibroplasia retrolental passou a designar-se por ROP, até aos dias de hoje que, formas graves de retinopatia, podem ser controladas por injeções intravítreas de agentes anti-angiogénicos.

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA

DIRECTORA: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

“DISFUNÇÃO CRÂNIO-MANDIBULAR COM APINHAMENTO – CASO CLÍNICO”

Maria João Costa, Maria Rosário Marques, Jorge Pinheiro

Revista da Associação dos Médicos Estomatologistas Portugueses, N^o11, ano de 2006.

A disfunção crânio-mandibular origina quadros clínicos atingindo, com maior frequência, o sexo feminino.

Os autores apresentam um caso de uma mulher de 27 anos que procurou a consulta por alterações estéticas, dentárias e em que foi necessário corrigir a disfunção crânio-mandibular, antes do Tratamento Ortodôncico.

A disfunção crânio-mandibular é cada vez mais reconhecida como de etiologia multifactorial e carecendo de abordagem terapêutica integrada. No presente caso clínico, o tratamento ortognático iniciou-se pelo diagnóstico e tratamento conservador da disfunção crânio-mandibular, por recurso a uma férula de estabilização. Este procedimento permitiu, também, apuramento diagnóstico, na vertente ortodôncica que constituía o motivo da consulta.

Tentou - com a melhoria do equilíbrio oclusal – criar-se harmonia de funcionamento de todo o sistema mastigatório, estabilizando e diminuindo a deterioração articular, bem como as queixas dolorosas musculares, de origem parafuncional.

QUISTOS E TUMORES DOS MAXILARES

Rosário Malheiro

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Centro de Formação do HDE, 31 Outubro de 2006

As alterações morfológicas e dimensionais da face carecem de discernimento clínico e devem ser veiculadas, pelo generalista, para as áreas relacionadas com a patologia odontogénica.

É essencial conhecer a frequência dos grandes quistos foliculares da infância e os métodos conservadores de descompressão pré-cirúrgica, em uso na Unidade de Estomatologia, evitando a mutilação precoce e sequelas do crescimento e desenvolvimento.

A participação diagnóstica dos meios radiológicos é fundamental e carecem de interpretação pelo estomatologista.

Os tumores – odontogénicos e não odontogénicos – exigem o mesmo discernimento clínico e são parte integrante do diagnóstico diferencial dos “tumores” senso lato.

A autora apresenta quadros clínicos de doentes da Unidade, alguns dos quais apoiados simultaneamente pela Cirurgia Maxilo-Facial do Centro Hospitalar de Lisboa – ZC.

RESPOSTAS POSSÍVEIS DA ESTOMATOLOGIA PEDIÁTRICA À CRIANÇA COM PC

Rosário Malheiro

Workshop “ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR DA CRIANÇA COM PARALISIA CEREBRAL”

HDE, 26 de Março de 2006

A maioria das crianças com paralisia cerebral que acedem à Unidade de Estomatologia do HDE apresentam alterações neuromusculares relevantes, com problemas dentários e oclusais graves. Inserem-se na população com risco acrescido de cárie e de doença periodontal, com baixo nível de higiene oral e de *Oral Health QOL (quality of life)*.

Existe relação significativa, nalgumas casuísticas, entre os sintomas relativos à patologia oral e alterações do comportamento alimentar, afectivo e cognitivo, da vida de relação e social, bem como do sono, com melhoria franca após reabilitação oral.

Os preparados farmacêuticos doces, a hiperplasia gengival associada a alguns anti-convulsivantes, a hiposialia dos anticolinérgicos ou o drooling dos erros posturais e da hipotonia dos mastigadores, com hipomandibulia e mordida aberta anterior, impõem estratégia multifactorial na abordagem terapêutica:

A autora revê aspectos clínicos frequentes, apontando necessidades de referenciação precoce e de um exercício de parceria entre as várias especialidades interessadas.

CÁRIE – O PAPEL DO PEDIATRA NA CADEIA ETIOPATOGÉNICA

Ana Fernandes

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Lisboa - Centro de Formação do HDE. 31 Outubro de 2006

Recapitulam-se aspectos da cárie, nomeadamente:

1. Génese– teoria acidogénica de Miller.
2. Intercepção da tríade - dieta, higiene e flúor
 - 2.1. Dieta: alimentos cariogénicos, frequência e horário.
 - 2.2. Escovagem dentária: início, frequência, tipo de escova e relevância do cuidador.
 - 2.3. Flúor no dentífrico: mecanismos de acção, escolha e quantificação.
3. A avaliação do risco individual de cárie na prescrição de suplementos de flúor.
4. Programa Nacional de Saúde Oral – a visão da DGS.

FLÚOR – AFINAL EXISTEM REGRAS!

Ana Fernande, Jorge Pinheiro

Reunião da Associação dos Médicos Estomatologistas Portugueses

Lagoa, 4 e 5 Abril 2006

Os autores pretendem rever recomendações do uso do flúor, na prevenção da cárie dentária, tentando salientar o que é efectivamente verdade. Para tal, procurando evidência em medicina, lembram a fragilidade dos muitos estudos sobre o tema.

Abordam vários aspectos:

1. Flúor – O que é e como age.
2. Fluorização
 - 2.1. Sistémica
 - 2.1.1. Água de consumo - controvérsias
 - 2.1.2. Leite e sal - os programas da OMS
 - 2.1.3. Outros suplementos - a perspectiva europeia e norte-americana
 - 2.2 Tópica – utilização em apresentação única ou em formas associadas
 - 2.2.1. Dentífrico
 - 2.2.2. Gel
 - 2.2.3. Bochecho
 - 2.2.4. Verniz
3. Fluorose - definição, etiopatogenia e prevalência
4. Programa Nacional de Saúde Oral - perspectiva da DGS
5. Avaliação do risco de cárie.

INFECÇÃO ODONTOGÉNICA

Ana Fernandes, Jorge Pinheiro, Rosário Malheiro

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Lisboa - Centro de Formação do HDE, 31 Outubro de 2006

Os autores enquadraram a infecção odontogénica no vasto tema da Infecção em Estomatologia, focando os aspectos dentários e periodontais relevantes para o generalista.

Apresentaram casos clínicos de abscesso alveolar agudo e de celulite odontogénica da face, recorrendo a imagens de doentes tratados na Unidade

Discutiram os aspectos basilares que o generalista deve conhecer, recapitulando: a topografia, vias de drenagem, imagiologia e outros exames complementares de diagnóstico.

Reviram os critérios de internamento e aspectos simples da abordagem odontológica, bem como da terapêutica médica e cirúrgica.

Alertaram para as complicações relacionadas com o risco de vida, nomeadamente a fásceite necrosante, a trombose do seio cavernoso, a sépsis e a falência multi-órgão.

NOC (NORMA DE ORIENTAÇÃO CLÍNICA) – DIFICULDADES REAIS

Ana Fernandes, Rosário Malheiro

Ana Fernandes

Congresso Nacional de Estomatologia

Porto, 13 e 14 Outubro de 2006

A propósito da aprovação, no HDE, do «Protocolo da Prevenção da Infecção da Ferida Operatória», as autoras salientam aspectos relevantes da medicina baseada na evidência, a importância das guidelines, das recomendações e das «best practices» .

Tecem comentários sobre a dificuldade de prossecução do objectivo major: melhorar o perfil de prescrição dos antibióticos, em pediatria, nomeadamente na profilaxia da infecção cirúrgica, na abordagem da patologia oral , sob anestesia geral.

Comenta-se a escolha da cefazolina, como antibiótico eleito na prevenção de infecção operatória e recordam-se as indicações e o modelo de administração.

DOR E FUNDAMENTOS DO RACIOCÍNIO CLÍNICO

Rosário Malheiro

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Lisboa, Centro de Formação do HDE, 31 Outubro de 2006

Apresentou-se o essencial da histologia e da neurofisiologia dentinária, esclarecendo os circuitos neurosensitivos da *sensibilidade* e da *dor*.

Apontou-se a terminologia científica, dos Síndromas Álgicos, fundamentais na clareza do raciocínio clínico e na escolha da abordagem terapêutica: Síndrome Dentinário, Síndrome Pulpar e Síndrome Periodontal.

Simularam-se quadros clínicos, pedindo aos cursandos valorização diagnóstica.

RUDIMENTOS DE TRAUMATOLOGIA ALVÉOLO-DENTÁRIA

Ana Fernandes, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino, Rosário Malheiro

Rosário Malheiro

II Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de D. Estefânia - “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente”

Lisboa, Centro de Formação do HDE, 31 Outubro de 2006

65% dos Traumatismos Alvéolo-Dentários ocorrem até aos 18 anos de idade, atingindo especialmente o sexo masculino, a partir do início da marcha.

Constituem 24% do recurso aos Serviços de Urgência Hospitalar, em pediatria, nos países em que existe assistência, em estomatologia.

O generalista deve saber distinguir a dentição decídua da definitiva e promover aconselhamento adequado, reconhecendo as situações que implicam o recurso a estomatologista, nas primeiras 6 horas.

Promove-se a revisão terminológica e clínica das luxações, avulsões e fracturas dentárias e alveolares, apresentando aspectos técnicos da abordagem terapêutica.

UNIDADE DE NEUROCIRURGIA

DIRECTOR: DR LUÍS TÁVORA

CIRURGIA DA EPILEPSIA NA ESCLEROSE TUBEROSA – 1º CASO EM PORTUGAL

Maria Alfaro, Catarina Luís, Ana Leal, Luís Távora, Mário Matos, Eulália Calado, Equipa da UCIP

*Serviço de Neuropediatria e Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – H.D. Estefânia
Congresso da SPP – Aveiro – 2006 (comunicação oral)*

Introdução: A Esclerose Tuberosa (ET) é uma doença genética, com uma incidência de 1/10000, cuja transmissão é autossómica dominante num terço dos casos, sendo esporádica nos restantes. É uma doença multissistémica com apresentação típica: epilepsia, atraso mental, manchas hipopigmentadas e adenoma sebáceo.

Caso Clínico: Criança de 2 anos, sexo masculino, raça caucasiana, sem antecedentes familiares relevantes, com diagnóstico de ET no período neonatal, após detecção de rabiomioma cardíaco e manchas cutâneas generalizadas hipopigmentadas. Realizou nessa altura RMN-CE que mostrava múltiplas nódulos intraparenquimatosos disseminados compatíveis com Tubers corticais. Ao mês e meio de vida inicia crises convulsivas parciais com generalização posterior, esporádicas (2-/semanas) tendo sido medicado com vigabatrina (VGB) e fenobarbital (FNB). Apesar da medicação instituída houve aumento do número de crises (20-30/dia) com aparecimento aos três meses de espasmos em flexão, tendo realizado terapêutica com ACTH, VGB, carbamazepina (CBZ) e topiramato (TPM). Realizou vários Vídeo-EEG que mostravam foco epileptogénico principal fronto-temporal esquerdo provavelmente responsável pela maioria das crises e que em termos imagiológicos correspondia a lesão nodular frontal inferior esquerda de aproximadamente 2 cm. Dada a refractariedade das crises à terapêutica antiepiléptica instituída e o atraso psicomotor foi decidida realizar remoção cirúrgica da lesão frontal esquerda. Não houve registo de qualquer complicação durante a intervenção. Actualmente ao fim de dois meses da cirurgia encontra-se sem crises, mantendo terapêutica antiepiléptica em redução progressiva, integrado num programa de terapia ocupacional, fisioterapia e hidroterapia.

Comentário: A cirurgia nas crianças com epilepsia sintomática refractária à terapêutica deverá ser precoce, para evitar a degradação cognitiva secundária às frequentes crises e à ocorrência de efeitos acessórios da terapêutica antiepiléptica em altas doses.

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA
DIRECTORA: DR^a. LOURDES SANTOS

DEPARTAMENTO DE URGÊNCIA - EMERGÊNCIA

DIRECTOR: DR. CARLOS VASCONCELOS

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

RESPONSÁVEL: DR.^a MICAELA SERELHA

NEONATAL SEVERE HYPERPARATHYROIDISM (NSHPT) - A CLINICAL REPORT.

Sérgio Pinto¹, Daniel Virella¹, Lurdes Lopes², Henrique Sá Couto³, Micaela Serelha¹ Branca Cavaco⁴, Pedro Batista⁴, Luís Sobrinho⁵

¹ Dona Estefânia Hospital, Neonatal Intensive Care Unit (NICU), ² Dona Estefânia Hospital, Paediatric Endocrinology Unit, ³ Dona Estefânia Hospital, Paediatric Surgery Department, ⁴ Portuguese Institute of Oncology Francisco Gentil, Molecular Pathobiology Investigation Centre, ⁵ Portuguese Institute of Oncology Francisco Gentil, Endocrinology Department. Lisbon, Portugal.

Introduction: Neonatal severe hyperparathyroidism (NSHPT) is an extremely rare and potentially fatal disease, which generally results from the homozygotic mutation in the calcium-sensing receptor (CASR) gene. The diagnostic approach and treatment of this disease is very complex. We describe a new mutation for NSHPT that will be important for prenatal diagnosis proposes.

Clinical report: The authors report a case of a female newborn, admitted to our hospital, with 16 days old, to rule out a metabolic disease, with a clinical history of hypotonia and feed refusal, since the 7 day of life and severe hypercalcaemia. At our NICU developed respiratory acidosis, with a total calcium 26,9 mg/dL, Ca⁺⁺ 3.1 mmol/L, relation Ca_u/Cr_u 3.5, osteopenia on the x-ray and negative CRP. The diagnosis of primary hyperparathyroidism was made (PTH - 1254 pg/mL) being instituted intravenous hyperhydratation and furosemide. During the hospitalisation was detected a “greenstick fracture” of the long bones. ^{99m}Tc-Sestamibi scintigraphy did not identify abnormal parathyroid glands and cervical ultrasonography as well as NMR had shown increased dimensions of the parathyroid glands. Subtotal parathyroidectomy was performed on the 31 day of life. Histopathologic examination was compatible with hyperplasia/adenoma of clear cells. PTH levels and calcemia increase on the 46 day of life, and total parathyroidectomy was performed with ¼ of one gland implanted in the sternocleidomastoid muscle, with rapid normalization of calcemia and PTH levels. Actually she is 7 months old, being clinically well, and with normal levels of PTH and calcium, without any medication. The DNA sequencing and restriction enzyme analysis of the CASR gene (exons 2-4, 7), revealed the presence of a new homozygous point mutation at nucleotide 679, resulting in the replacement of CGA (arginine residue) for a TGA (Stop) at codon 227 (R227X). This mutation may predict the occurrence of a premature termination of translation in exon 4, which encodes part of the extracellular domain of the CASR. The proband’s parents

and grandparents who had asymptomatic mild hypercalcaemia, and hypocalciuria disclosed the same mutation (R227X) on the CASR, although heterozygous expressed.

Conclusion: The NSHPT is a very complex situation which needs a multidisciplinary approach to minimize morbidity. Total parathyroidectomy is needed to control hypercalcaemia. We describe a new mutation in the CASR gene, that will be important for prenatal-diagnosis proposes.

Key words: hyperparathyroidism, hypercalcaemia, pathological fracture, parathyroidectomy, calcium-sensing receptor (CASR)

NUTRIÇÃO DURANTE A GRAVIDEZ E O CRESCIMENTO FETAL: IMPLICAÇÕES IMEDIATAS E FUTURAS.

Luís Pereira-da-Silva

Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

“Primary Prevention by Nutrition Intervention in Infancy” (Conferência)

Funchal em 4/02/2006.

Os desvios de uma adequada nutrição durante a gravidez podem afectar a saúde do feto, eventualmente com repercussões pós-natais duradouras.

Nesta revisão, aborda-se os efeitos no feto e no futuro indivíduo, originados pela má-nutrição da grávida, quer em macronutrientes, quer em micronutrientes. Faz-se uma referência à prevenção primária da alergia na criança, baseada em estratégias de intervenção nutricional a partir da gravidez.

Palavras chave: doença metabólica tardia, feto, gravidez, nutrição.

ALIMENTAÇÃO NO RECÉM-NASCIDO E NO LACTENTE.

Luís Pereira-da-Silva

Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Reunião Clínica da Associação dos Pediatras Açorianos - Primeiras Jornadas de Nutrição Infantil (Conferência)

Ponta Delgada, 5/05/2006.

São bem conhecidas as vantagens nutricionais e não nutricionais do leite materno, com especial relevância para os factores que previnem a infecção e a alergia. O leite materno adequa-se ao recém-nascido pré-termo, mas ao fim de algumas semanas pode ficar deficitário em certos macro- e micronutrientes, justificando a sua suplementação com “fortificantes” apropriados.

A investigação ao nível da indústria alimentar deu passos relevantes no sentido de aproximar as fórmulas lácteas ao leite materno, quando a amamentação está indisponível. Além da melhor adequação dos macronutrientes, muitas dessas fórmulas contêm pré- e próbióticos, nucleótidos, anti-oxidantes e ácidos gordos polinsaturados de cadeia longa.

A ordem de introdução de alimentos ainda obedece a questões culturais e sociais, que se sobrepõem aos princípios científicos. Na diversificação alimentar do lactente, há critérios científicos que devem ser respeitados, que se fundamentam na maturação psicomotora e neurocomportamental da criança, na maturação estrutural e funcional do aparelho digestivo, na maturação da barreira imunológica da mucosa intestinal e na maturação da função renal.

Palavras-chave: Alimentação; lactente; recém-nascido

INCIDENT REPORT AND AUDIT IN A LEVEL III NICU: A 3 YEAR EXPERIENCE.

Maria João Lage, Luís Pereira-da-Silva, C. Friaças, R. Ventura, Micaela Serelha

Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.

II International Meeting on Neonatology "Better Practices in Neonatology" and XXXIV Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics (Comunicação) Lisboa, 2006. Prémio para a melhor comunicação livre (ex-aequo).

Background: Complex technology, prolonged hospital staying, unpredictable critical situations and interdependent team work make the NICU an accident prone place. Medical errors may cause significant morbidity. In 2001, an accreditation process was started at Dona Estefânia Hospital, implementing an incident report system to adopt risk control policies.

Aim: To present an experience of reporting and auditing of incidents in a Portuguese level III NICU.

Methods: The incidents and the near misses were reported in a confidential data collection form. Every 12 months all reports were audited by our NICU clinical risk team, according to the UCLA and American College of Legal Medicine incident type classification. Results and corrective policies were discussed with the staff and sent to the Hospital Audit Committee.

Results: From August 2003 to July 2006, 3 audits were made and 95 records were submitted, corresponding to 92 incidents/1000days. The incidents were related to medication (39%), intravenous lines (18%), equipment (17%), policy (6%), medical records (5%), staff incidents (5%), security (4%), laboratory (2%), environment (1%), and unclassified (3%). There was a 77% increase in the number of reports from the first to the second audit, and a similar number of reports in the last audits. Consequences for patients were reported in 39 incidents, and no related mortality was registered. Acute anemia, hypoventilation and severe hypercapnia were the most serious consequences, all related to intravenous lines and equipment. Policies to improve the safety of medication prescription and administration have been planned in joint meetings with the pharmacists.

Conclusions: The initial increase in reporting incidents probably reflects a raise in awareness of the risks by the professionals since the report system began. The medication related incidents prevailed and should be a priority in any strategy to improve security. Considering the expected incident rate, under-reporting is still a concern.

Key words: audit, incidents; NICU, safety.

REDUCING DISCOMFORT WHILE MEASURING CROWN-HEEL LENGTH IN NEONATES.

L. Pereira-da-Silva^{1,2}, K.I.M. Bergmans³, L.A.S. van Kerkhoven³, F. Leal¹, D. Virella¹, J.M. Videira-Amaral².

¹ Hospital Dona Estefânia Maternity, Lisbon, Portugal; ² Clínica Universitária de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Portugal; and ³ Radboud University Nijmegen Medical Center, The Netherlands.

Acta Paediatrica 2006;95:742-6.

Aim: To assess the degree of discomfort caused by length measurement in neonates, on the first and second day after birth, with either one or both lower limbs extended.

Methods: Healthy full-term neonates were systematically sampled. Crown-heel length was measured, using a 1 mm precision neonatometer, at circa 8 hours and 32 hours after birth, with one and both lower limbs extended. The Neonatal Facial Coding System was used to assess discomfort during measurements. Data were analyzed by parametric and nonparametric tests as appropriate.

Results: Whatever the measurement technique, discomfort scores are significantly higher during the length measurement than at baseline. Whenever length measurements are performed, discomfort scores are significantly higher when extending both lower limbs rather than one lower limb ($p < 0.006$). The measured length is greater with one lower limb extended; however the difference decreases in time, being 0.19 cm (95% CI 0.1-0.3; $p < 0.001$) at circa 32 hours of age. No significant differences in length were found between measurements at circa 8 or 32 hours whatever technique used. The best correlation between length measurements with one or both lower limbs extended was observed at circa 32 hours after birth ($r=0.98$).

Conclusion: Measuring crown-heel length is a distressful procedure for the neonate. Measurements with one lower limb extended results in less discomfort than when both lower limbs are extended without decreasing the accuracy.

Key words: length measurement; neonatal distress, neonate.

INTERNACIONALIZAÇÃO DA ACTA EM PORTUGUÊS: UMA NOVA PÁGINA.

Luís Pereira da Silva.

Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

Acta Pediátrica Portuguesa 2006;37:XLII [Nota editorial]

Uma comunidade espalhada pelo mundo, com 235 milhões de cidadãos e 71 milhões de crianças com menos de 15 anos, é a constelação constituída pelos povos de expressão oficial portuguesa, unidos por laços culturais e históricos: Angola, Brasil, Cabo Verde, Guiné, Moçambique, Portugal, São Tomé e Príncipe e Timor.

A Acta Pediátrica Portuguesa (APP), órgão da Sociedade Portuguesa de Pediatria, dá mais um passo na sua internacionalização, em português, ao incluir a partir de 2006, Editores Correspondentes de Angola, Brasil e Moçambique. Relativamente a esses países, a APP pretende: atrair a publicação da produção científica pediátrica, veicular os principais eventos e

preocupações locais relativamente à saúde materno-infantil e do adolescente e divulgar a APP junto dos seus principais organismos científicos e clínicos.

Palavras-chave: Acta Pediátrica Portuguesa, internacionalização, países de língua oficial portuguesa

ANTIBIOTICS EXPENDITURE IN A PAEDIATRIC HOSPITAL WITH A REFERRAL MATERNITY.

Lurdes Ventura, Maria Teresa Neto, Lucília Ribeiro, Rosa Maria Barros.

Committee for Infection Control and Antibiotics, Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Europaediatrics (Poster)

Barcelona, Outubro de 2006.

Background: The correct use of antibiotics is the most effective way to prevent bacterial resistance. The knowledge and control of its prescription should be one of the most important concerns of the Hospital's Committees for Infection Control and Antibiotics. Hospital Dona Estefânia in Lisbon is a referral paediatric Hospital with more than 200 beds, two intensive care units – paediatric and neonatal - and a referral high risk maternity.

Objective: To quantify the expenditure on intravenous antibiotics in a tertiary referral paediatric hospital with obstetrical clinics.

Material and methods: Sources of data were the Hospital Pharmacy and the Institute for Informatics and Financial Management files. For each intravenous antibiotic the expenditure in g, costs in Euros and per g were evaluated for the years of 2003-2004.

Results: See Table. Penicillins were the main group of antibiotics prescribed. The expenditure with intravenous antibiotics accounted for 62% of the total expenses with antibiotics, 32% of expenses with anti infectious agents and 6.1% of the total therapeutic charge.

Conclusions: Intravenous antibiotics use in Dona Estefania hospital seems very reasonable and are responsible for a small percentage of therapeutic costs. Prescriptions follow ancient teachings with preference for old antibiotics but surgical prophylaxis has to be improved.

	Penicillins	1 st / 2 nd generation cephalosporins	Aminoglycosides	3 rd generation cephalosporins
% prescriptions	43	20	13	9
% expenditure	32	27	3	16
Frequency of use according to each group of antibiotics	1) Benzylpenicillins	1) Cefazolin	Gentamicin	1) Ceftriaxone
	2) Ampicillin	2) Cefoxitine		2) Cefotaxime
	3) Amoxicillin /clavulanic acid			3) Ceftazidim

Key words: Antibiotics, expenditure, hospital, paediatrics

“GROUP B STREPTOCOCCUS INFECTION IN A LEVEL II HOSPITAL – DOUBTS AND DECISIONS”

Sónia Pimentel, M^a João Lage, Mário Paiva.

Intermediate Neonatal Care Unit, Pediatric Department, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira, Portugal.

II International Meeting on Neonatology

16-18 November 2006.

Abstract:

Background – Group B *Streptococcus* (GBS) infection, an important cause of neonatal morbidity and mortality, can be prevented by screening of pregnant women and intrapartum prophylaxis antibiotic therapy. Unfortunately screening isn't an universal procedure in Portugal, which can create neonatal management problems.

Aim – To study epidemiological, clinical, laboratory and radiological features and management of neonates with positive antigenuria or blood culture for GBS.

Setting – First care level hospital center.

Population – Neonates born between 1st January 2003 and 31st August 2004.

Methods – Retrospective review of hospital files. Descriptive statistics [p50(p25-p75)]. Group comparison (Chi-square and Student t-test).

Results – There were 41 neonates with positive antigenuria and one with positive blood culture. Median gestational ages and birth weight was 38 weeks (36 –39) and 3175g (2700 – 3382), respectively. A medical doctor attended 95% of pregnancies, with one report of GBS urinary tract infection, and four reports of GBS screening (three positive cases). Obstetric risk factors were positive for five cases of premature delivery and three cases of prolonged amniotic membranes rupture. Intrapartum ampicillin prophylaxis was administered in five cases. Twenty-nine neonates had clinical suspicion of sepsis. Leucocyte number was statistically higher in this group, with no difference in C reactive protein. Thorax X-ray showed pneumonia in one case. Most neonates were treated with ampicillin and gentamicin for ten days with an excellent outcome.

Conclusion - Management of neonates without previous pregnancy screening for GBS poses significant problems. The authors propose that there should be a judicious use of urine GBS tests and that the management of positive results should be based on clinical, laboratory and radiological suspicion. The authors reinforce the need for an universal pregnancy or intrapartum screening for GBS colonization. Additionally, there should be an obligatory report place in the pregnant information card and neonate in-hospital file.

ALEITAMENTO MATERNO E INFECÇÃO OU DA IMPORTÂNCIA DO MESMO NA SUA PREVENÇÃO.

Maria Teresa Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Hospital de Dona Estefânia.

Palestra na Semana Internacional do Aleitamento Materno.

Hospital de Dona Estefânia e Hospital Distrital de Faro

Agosto de 2006.

O leite materno tem propriedades que o tornam único e inimitável. Sob o ponto de vista de prevenção da infecção, o leite de uma mãe é, na generalidade dos casos, o alimento de eleição para o seu filho. É certo que há situações infecciosas que contra indicam o aleitamento materno mas elas são, hoje em dia, bem definidas e limitadas. Por outro lado, os conhecimentos actuais sobre as vantagens do aleitamento materno são tão baseados na ciência e na evidência, que se pode considerar um falhanço dos serviços de saúde ter uma criança não amamentada. Aceitamos que toda a mãe tem o direito de dizer não, mas só se esse, for um “não” esclarecido.

O leite materno é um simbiótico, uma fonte natural de lactobacilos e bífidobactérias (pró-bióticos) e uma fonte natural de oligossacáridos (pré-bióticos) que, só por si e independentemente de todas as outras substâncias que o compõem, constituem uma protecção contra doenças infecciosas e não infecciosas em todos os períodos da vida nomeadamente na idade adulta. O recém-nascido pré-termo beneficiará muito se for alimentado com leite materno pelas condições que envolvem o seu nascimento e primeiros tempos de vida mas, muitas vezes, esse benefício não é utilizado tendo frequentemente como justificação precisamente esses condicionalismos.

Palavras-chave: Infecção, leite materno, prevenção, recém-nascido

INFEÇÃO POR *STREPTOCOCCUS* DO GRUPO B NOS PRIMEIROS 90 DIAS DE VIDA

UNIDADE DE VIGILÂNCIA PEDIÁTRICA DA SPP

Maria Teresa Neto.

Conferência nas XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria. Aveiro, Outubro de 2006.

Introdução: O *Streptococcus* do grupo B é o agente mais frequente na infecção bacteriana de origem materna no período neonatal em Portugal.

Objectivo: Conhecer a epidemiologia da infecção por *Streptococcus* do grupo B na população de recém-nascidos portugueses e tentar determinar qual a melhor estratégia para a profilaxia da transmissão vertical em Portugal: se baseada no risco infeccioso perinatal se no rastreio universal da grávida.

Tipo de estudo: Vigilância epidemiológica nacional.

Métodos: Mensalmente são enviados cartões de notificação a todos os pediatras através da Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria (UVP/SPP). Caso a resposta seja positiva - observação de um caso - deve ser preenchida uma ficha previamente elaborada enviada pela UVP. O caso é validado pelos investigadores e os dados introduzidos numa folha Excel para posterior tratamento. O estudo decorreu de 1 de Abril de 2001 a 31 de Março de 2005 – 4 anos.

Resultados: Foram remetidas à UVP 374 fichas das quais 132 foram rejeitadas por uma das seguintes razões: não corresponderem à definição de “caso” (n=76), estarem repetidas (n=43), terem sido enviadas após o término do estudo (n=13). Foram portanto englobados 242 casos de infecção confirmada por SGB. Participaram no relato de casos 69 pediatras/neonatologistas e 38 serviços de Pediatria/Neonatologia. Analisando apenas os anos completos do estudo verificámos que 28% dos casos corresponderam a crianças nascidas em 2002, 27% em 2003 e 17% em 2004. A incidência estimada da infecção por SGB foi de 0,54/1000 nados-vivos: 1,4/1000 NV pré-termo; 0,47/1000NV de termo e 2,7 /1000 RN muito baixo peso. A

incidência foi mais elevada no norte do país – 0,9/1000 NV do que no centro – 0,5/1000 e sul e ilhas – de 0,1 a 0,4/1000. Ao longo dos 4 anos do estudo foi observada uma diminuição da incidência de 0,60 /1000 em 2002 para 0,38/1000 em 2004. Verificou-se também uma diminuição na incidência de infecção precoce e uma correspondente subida da taxa de infecção tardia. A mediana de idade de gestação foi 39 semanas e a do peso ao nascer de 3 170g; 19% dos RN eram pré-termo e 11 (4,5%) eram muito baixo peso; 58% eram do género masculino. A mediana da idade materna foi 26 anos e 11% tinham idade inferior a 20 anos (6% na população de grávidas em geral $p = 0.003$); o parto foi eutócico em 53% dos casos; pelo menos 13 crianças nasceram por cesariana, com membranas intactas; destas, 6 tiveram infecção precoce; cerca de 30% das crianças tiveram um qualquer sinal de sofrimento fetal ou índice de Apgar baixo. Oitenta e um por cento das crianças infectadas era de termo e 93% tinha idade gestacional superior a 33 semanas. O início da doença ocorreu nas primeiras 6h de vida em 47% dos casos, nas primeiras 72h em 78% e nos primeiros 6 dias em 81%. Apenas 13% ficaram doentes entre os 6 e os 28 dias e 6% após os 28 dias, uma das quais aos 62. A taxa de infecção precoce foi de 0,44/1000 NV. Duzentas e vinte e nove crianças tiveram hemocultura positiva e 13 tiveram pneumonia (5) ou meningite (8) com hemocultura negativa. No total houve 46 crianças com meningite (taxa de meningite de 12% na infecção precoce e 55% na infecção tardia) e 48 com pneumonia (todas na infecção precoce excepto uma). Houve outros focos de infecção nomeadamente endocardite, osteomielite, adenite cervical e artrite séptica do joelho, estas duas últimas em formas de apresentação tardia. No que respeita ao risco infeccioso das mães de RN com infecção precoce há a referir que 15% tiveram febre periparto, 19% rotura de membranas >18h e 7% eram portadoras conhecidas; 78% dos RN de termo com infecção precoce não tinham qualquer factor de risco para infecção assim como 71% de todos os RN com infecção precoce. Durante o trabalho de parto foi administrada pelo menos uma toma de antibiótico a 20 grávidas. Cinquenta por cento destas crianças necessitaram de cuidados intensivos e 20% ventilação invasiva; gastaram mais de 760 dias de cuidados intensivos e cerca de 3800 dias de internamento hospitalar. A letalidade foi de 6,6%, igual na infecção precoce e tardia, mas muito superior no RN pré-termo (15,2%) e no RN MBP (18%). A taxa de mortalidade desceu de 9,4% nos 9 meses de 2001 para 1,9% nos últimos 15 meses do estudo. Vinte e uma crianças sobreviveram com sequelas - 10 moderadas e 11 graves. Também a taxa de sobreviventes com sequelas se modificou ao longo dos 4 anos. Em 2001 (9 meses) foi 16,7% e em 2004-2005 (15 meses) foi 1,9%.

Comentários: O facto do estudo ter decorrido durante um período longo teve a vantagem de nos permitir ver a evolução da infecção numa época em que muitas maternidades iniciaram rastreio e profilaxia com base em protocolos nacionais e internacionais. É notável a queda da incidência, da frequência da infecção precoce, da mortalidade e das sequelas. O caso tipo de RN com infecção a SGB é o RN de termo com infecção precoce, sem risco infeccioso. À luz destes conhecimentos é possível dizer que a prevenção da doença precoce passa necessariamente pelo rastreio universal da grávida apesar de sabermos que essa estratégia não evita todos os casos de infecção.

Palavras-chave: Infecção neonatal, prevenção, *Streptococcus* do grupo B

INVASIVE GROUP B STREPTOCOCCAL DISEASE IN INFANTS – COMPARISON OF FOUR PAEDIATRIC SURVEILLANCE UNITS DATA.

Portuguese Paediatric Surveillance Unit (PPSU), Portugal.

Maria Teresa Neto.

4th INOPSU Meeting. (Palestra)

Londres, Maio de 2006.

Introduction: Invasive Streptococcal disease (GBS) is one of the most serious infectious conditions in neonates and infants. Intrapartum prophylaxis is proven to reduce the incidence of early-onset disease and can be based on known risk factors or mother screening of carrier state. To assess the incidence of invasive GBS disease and to determine the basis of prophylaxis, many countries started national epidemiologic studies through the Paediatric Surveillance Units (PSU). **Aim:** To compare data of four PSU – Portuguese, British, German and Canadian, searching for similarities and disparities on design and results.

Methods: Data from different PSU were obtained from our own results (PPSU-Portugal-P), published papers (BPSU-British-B), published abstract and oral communication (ESPED-Germany-G) and personal communication (CPSP-Canadian-C). Whenever possible, data were compared depending on the available results.

Results: The design of each study is similar except for the Canadian study that also included as case definition, newborns with GBS positive urine culture. The longest study was the Portuguese one (4 years) followed by the ESPED (3 years). The other 2 were about one year long. The number of confirmed cases was respectively 178 (C), 221(P), 568 (B) and 678 (G)-total 1645. The incidence of invasive disease per 1000 live-births was 0.5 (P), 0.72 (B) and 0.47 (G); the distribution between early and late-onset was respectively 0,4 and 0,1 for PPSU and 0.48 and 0.24 for BPSU. The rate of infected newborns under 1500g was 5% for PPSU and 13.3% for BPSU; the greatest percentage of cases occurred during the first 6 days of life in the PPSU, BPSU and CPSP and blood stream infection was the most common kind of presentation. Mortality rates varied from 4.3% to 9.7% and were greater in preterm babies. Sequelae on discharge varied between 6.8% and 15.7%.

Comments: As the source of data was not always published papers there are several limitations to the study: some sources do not mention important results such as the overall incidence, the incidence per gestational age, per birth weight or according to the age on the beginning of disease. Also it was not possible in all studies to know all identified risk factors in the mother or the influence of data on the country's policy of prophylaxis.

Conclusion: PSUs are important tools for epidemiologic studies. It is very important that studies on the same subject follow the same design; also data presentation should have a common core allowing comparison of data in great geographical areas.

Key-words: Epidemiology, GBS, Neonates, PSU

NEONATAL AND INFANT GROUP B STREPTOCOCCAL INVASIVE DISEASE - THE PORTUGUESE PSU RESULTS

Portuguese Paediatric Surveillance Unit (PPSU), Portugal.

Maria Teresa Neto.

Palestra no 14th European Workshop on Neonatology. Trondheim, Agosto de 2006.

Europaediatrics. (Comunicação em mesa redonda)

Barcelona, Outubro de 2006.

Background: Group B *Streptococcus* (GBS) is the most common cause of invasive disease in the neonate.

Aim: 1) To assess the epidemiology of GBS infection <90 days of life; 2) To determine if prophylaxis of early-onset GBS neonatal infection can be based only on risk factors. **Design:** National epidemiologic surveillance.

Methods and Patients: Duration – 4 years -April 1st, 2001 to 31st Mars, 2005. Case definition: any infant <90 days with GBS positive culture in any supposed sterile fluid or place – blood, CSF or joint aspirate.

Results: 241 cases of GBS invasive disease were reported (estimated incidence – 0.5/1000LB). Infection occurred <7 days in 199 newborns (82%) and >7 days in 42 – 28 until 28 days and 14 after. The incidence of early-onset and late-onset infection was respectively 0.44/1000LB and 0.1/1000LB; 196 were term babies (81%) 166 of whom became ill < 7 days (69% of all). There were 227 positive blood cultures, 46 meningitis and 48 pneumonia. Mothers of 45/166(27%) term babies with early-onset infection had intrapartum fever or membranes rupture >18 hours. Lethality - 6.6% (16/241) - 6.5% <7d and 7.1%>7d; 15.5% in preterm, 4.6% in term babies, 18% in VLBW.

Conclusions: GBS infection is predominantly an early infection of the term baby and is rare after the first month of life; its lethality is higher in preterm and VLBW infants. GBS prophylaxis based on risk factors would leave undetected 73% of term babies with early-onset disease suggesting that, in Portugal, universal GBS screening should be advised.

Key words: Epidemiology, Group B Streptococcus, neonate

THE BEST WAY TO PREVENT AND TREAT NEONATAL INFECTION.

Maria Teresa Neto.

NICU. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

II International Meeting on Neonatology. (Conferência)

Lisboa, Novembro de 2006.

Background: Neonatal infection can be mother-related or hospital acquired (HI). If the first is life threatening with great mortality rates the second is cause of great concern for neonatologists and intensive care nurses.

Aim: To deliver Portuguese data on mother-related and HI and its evolution, to analyse factors influencing them and search for solutions in order to improve data.

Results: Concerning mother-related infection in term infants it is known that the most common isolate is GBS. Screening and prophylaxis were responsible for decreasing rates of infection, mortality and morbidity in the last 5 years. Figure is different for preterm infants. In many

cases amnionitis is reported and the cause of infection is frequently unknown. GBS is much more frequent and mortality rate three times higher. Fast GBS screening should be implemented in cases of preterm delivery and amnionitis aggressively treated. Also for HI the figure is different. Portuguese data show that 76% of this HI occurred in VLBW infants and that 23% of VLBW infants admitted at a NICU had at least one episode of sepsis. In another study the figure was 32% for sepsis with positive or negative blood culture, 18% for proved sepsis and 12% for CNS proved sepsis. In the last 9 years there was no improvement in this issue as comparing two study periods in VLBW infants (1996-2000 and 2001-2004) similar rates of HI were found. Many variables may influence HI rates. Some of them are well known. An inquiry was sent to all NICUs asking for characteristics that could influence NI rate. The results show that many of them have low areas, low sink number, reasonable nurse/patient ratio, rates of antibiotic use that vary from 36% to 66%. Classic factors such as mean staying, occupation rate and utilization device ratio seem not have influenced rate of NI.

Comments: improvements are urgently needed to change figures on this subject. A new national programme on control of HI in NICU has to be implemented as well as training of doctors and nurses.

Key words: Infection, neonate, prevention, treatment

O PEDIATRA E A TOXOPLASMOSE CONGÉNITA.

Maria Teresa Neto.

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

Conferência no Workshop "Toxoplasmose congénita". Centro de Parasitologia IRJ Lisboa, Novembro de 2006.

A toxoplasmose congénita é das infecções mais temidas pelos pediatras. O diagnóstico é difícil e a terapêutica tem efeitos secundários importantes para o recém-nascido (RN) / lactente. Na prática diária muitas vezes a serologia materna não é clara, foi realizada em diferentes laboratórios, a terapêutica foi mal dirigida ou o diagnóstico de infecção fetal mal esclarecido, impondo uma investigação profunda de diagnóstico no RN e início de terapêutica até esclarecimento da situação.

Na maternidade do Hospital de Dona Estefânia observou-se uma diminuição da taxa de grávidas seropositivas de 39,5% na década de 80/90 para 25,5% entre 2003 e 2006. É de admitir que esta diminuição seja um reflexo do que se passa na população de grávidas em geral e pode ser o resultado de uma boa acção de prevenção primária por parte dos colegas de obstetrícia.

Os problemas mais correntes no que respeita à toxoplasmose dizem respeito precisamente ao rastreio universal da grávida, ao diagnóstico e tratamento da infecção fetal e ao diagnóstico e tratamento no RN.

Em muitos países não é realizado rastreio para a toxoplasmose não só pela baixa incidência mas também por descrédito na terapêutica pré-natal ou neonatal; outros, fazem o rastreio da infecção por determinação de IgM no sangue do RN com a convicção de que o rastreio e a terapêutica pré-natais não têm valor clínico, investindo – a nosso ver tardiamente – na terapêutica pós natal; outros ainda, fazem rastreio universal da grávida para detectar

precocemente uma eventual seroconversão e evoluir para diagnóstico precoce de infecção fetal e respectivo tratamento, convictos de que o diagnóstico e terapêutica de infecção fetal são uma mais valia que deve ser oferecida a estas grávidas e fetos.

Em qualquer dos casos a prevenção primária é de importância fundamental. Contudo, a prevenção secundária – precisamente a tentativa de evitar a infecção fetal – só é possível com o rastreio universal da grávida uma vez que a infecção no adulto é frequentemente assintomática. Também não é possível criticar a ineficácia do tratamento seja ele pré ou pós natal, se a terapêutica não for iniciada em tempo útil em relação à infecção materna e/ou fetal.

Estudos controlados aleatórios sobre esta problemática dariam certamente respostas muito úteis mas eles são extremamente difíceis de desenhar pela complexidade da doença – grande variabilidade nas taxas de transmissão e gravidade da infecção fetal de acordo com a idade gestacional; desconhecimento da altura certa do início da infecção materna; implicações éticas de não tratamento em países onde o rastreio e a terapêutica fetal e neonatal estão instituídos e são oferecidos como rotina.

Novas técnicas de diagnóstico são promissoras mas a sua sensibilidade é ainda baixa para as expectativas do clínico. Nos casos mais complicados é muito difícil comprovar a não infecção em tempo útil de modo a que a criança não seja submetida a terapêutica tão agressiva.

A terapêutica continua a ser feita com pirimetamina e sulfadiazina que, nas crianças sintomáticas ou com grande probabilidade de estarem infectadas, deve ser realizada durante 12 meses, ou até prova de não infecção. Na prática, sabemos que muitos lactentes não toleram este esquema terapêutico. Mesmo com suplemento de ácido fólico em doses elevadas existe neutropénia importante e de regressão difícil que leva frequentemente à sua interrupção.

Nos casos confirmados o estudo evolutivo deve abranger todo o primeiro ano de vida e a vigilância oftalmológica deve ser continuada até aos 18 anos. Nas restantes situações, o doente só deve ser declarado como não infectado quando duas serologias sequenciais com pelo menos um mês de intervalo forem negativas para IgG, em criança assintomática.

Palavras-chave: Diagnóstico, Grávida, Recém-nascido, toxoplasmose, tratamento

SÉPSIS NEONATAL - PREVENÇÃO.

Maria Teresa Neto.

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

Conferência nas XXXIII Jornadas Nacionais de Pediatria. Funchal, Maio de 2006.

Quando se fala de prevenção da infecção no período neonatal devemos referir-nos não só à prevenção da infecção hospitalar mas também à prevenção da infecção de origem materna e da comunidade. Na realidade o recém-nascido (RN) tem múltiplas oportunidades de se infectar e cada uma destas origens de infecção tem especificidades próprias e mecanismos diferentes de prevenção.

A prevenção da infecção de origem materna tem sido objecto de inúmeros estudos nos últimos anos sobretudo devido ao facto de se conhecer o agente mais frequente deste tipo de infecção, da elevada mortalidade e morbidade do *Streptococcus* do grupo B e pelo facto de ser possível rastrear as grávidas para conhecer as portadoras e, nessas, fazer a profilaxia da transmissão vertical com a administração de antibióticos periparto. É a única situação em que está prevista profilaxia da infecção bacteriana de origem materna.

No que respeita à infecção hospitalar o processo é um pouco mais complicado. Não só a taxa de infecção é muito elevada nas UCIN, nomeadamente nas UCIN Portuguesas onde pode atingir 10% de todos os RN admitidos e 30% dos RN de peso inferior a 1500g, como as causas implicadas são múltiplas e por vezes difíceis de corrigir. Isoladamente, sabe-se que a lavagem das mãos é a medida mais eficaz na prevenção da infecção hospitalar mas outros factores são condicionantes de elevadas taxas de infecção, como a dimensão e arquitectura das UCIN, a relação enfermeiro/doente, a taxa de ocupação, a demora média, o tipo de patologia.

Os agentes mais frequentemente isolados são os *Staphylococcus* coagulase negativa, cuja baixa patogenicidade contribui para uma não muito elevada letalidade – cerca de 8% nas UCIN portuguesas mas, os surtos de infecção por bactérias Gram negativo multirresistentes são uma preocupação constante e podem ser responsáveis por uma mortalidade acrescida. Juntamente com o cumprimento das normas de lavagem de mãos, o conhecimento da epidemiologia da UCIN e da resistência das bactérias mais frequentemente isoladas, juntamente com uma rigorosa política de antibióticos são alguns dos principais meios de prevenir a infecção de origem hospitalar.

Finalmente, a infecção com origem na comunidade também pode ser prevenida. A maioria são infecções respiratórias cuja principal profilaxia consiste na evicção de lugares públicos com muito população e pouco arejados., nomeadamente centros comerciais e transportes públicos e na evicção de contacto com familiares com infecção respiratória. Também aqui a lavagem das mãos desempenha um papel de crucial importância.

Palavras-chave: Infecção, materna, neonatal, nosocomial, prevenção

INFECTION IN VERY LOW BIRTH WEIGHT INFANTS: COMPARATIVE STUDY.

Alexandra Almeida, Ana Cristina Braga, Maria Teresa Neto, Artur Alegria and Grupo do Registo Nacional do Recém-Nascido de Muito Baixo Peso.

*Comunicação livre no II International Meeting on Neonatology
Lisboa, Novembro de 2006.*

Objective: To evaluate the change in risk factors for infectious diseases in very low birth weight infants (VLBW), during a nine year period.

Patients and Methods: Data were obtained from the “National Registry of Very Low Birth Weight Infants”. Data collected between 2001 and 2004 were compared to that collected between 1996 and 2000, published in “Being born prematurely in Portugal” concerning birth weight, ventilatory support, use of epicutaneocava catheters, infection rate, microorganisms and lethality of infection. Some variables were registered only after 1998. The test of “Difference of proportion between two independent populations” was used for the statistical analysis.

Results	1996-2000 (n=4471)	2001-2004 (n=4010)	p
Birth weight < 750 g	11.0%	13.1%	p<0.05
Ventilatory support	56.4%	61.0%	p<0.01
Epicutaneocava catheter	35.1%	48.6%	p<0.01
Pneumonia	9%	6.7%	p<0.01

	1998-2000 (n=2844)	2001-2004 (n=4010)	p
Survivors > 72 hours	2543 (89.4%)	3635 (90.6%)	No signif.
Late-onset sepsis in survivors > 72 h	31,3%	35,5%	p<0.01
Lethality of sepsis	3.8%	2.7%	p<0.05
Mother-related infection mortality	20.8%	6.8%	p<0.01

There were no differences between the two groups regarding meningitis, nosocomial infection mortality, rate of early-onset sepsis, most common isolate in early-onset sepsis (Group B *Streptococcus*, *E. coli*) and most common isolate in late-onset sepsis. Coagulase negative *Staphylococci* (CoNS) accounted for more than 50% of isolates in late-onset disease, in both groups. We found 56.7% late-onset sepsis with identified microorganisms during the period of 2000-2006.

Conclusions: The increasing rates of invasive techniques use and of extreme low birth weight newborns as well as an increasing survival rate are probably the main causes for the higher level of late-onset infection found in the study. A decreasing rate of early onset sepsis together with a lower rate of mortality, were also found.

Key words: epidemiology, infection, VLBW

NEONATAL TRAINING. THE PORTUGUESE CASE.

Maria Teresa Neto.

Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

II International Meeting on Neonatology (Palestra em mesa redonda)

Lisboa, Novembro de 2006.

Introduction: In spite of being recognised as a paediatric subspecialty by the National Medical Council, training in neonatology is ahead of the organization on how to do it **Aim:** To discuss the problems of increasing the length of the Portuguese teaching programme on neonatology, from one year, to give competence, to two years, to give subspecialty, in accordance to European rules.

Content: In Portugal, organised training on neonatology begun in 1990. In the first post graduate course model, paediatricians had 6 months period to acquire knowledge and training that would allow them to autonomously attend neonates in intensive or intermediate care units. It was later increased to a 12 months post graduate course. In 2002, neonatology was recognised as a paediatric subspecialty. From there on, to be a neonatologist, two years of training in two different NICU are required to paediatricians. They must follow the ESPR/ESN curriculum, training diagnostic and therapeutic techniques, doing a research in this field, etc., while out of the Health Ministry pay-role, eventually working on other fields. To find a way to have trainees, a consensus between National Medical Council and Health Ministry has to be achieved. Hospitals should admit paediatricians and train them to be neonatologists, with some security that they could keep as employees. Another, easier way would be to change paediatric training in order to introduce subspecialties as part of it.

Comments: Resolution of the problem is complex, may imply reforms in paediatric training and requires the interest of the National Medical Council, the Committee for Mother and Newborn Health and the Health Ministry.

Key words: Neonatology, post graduate, training

VLBWI FROM MULTIPLE PREGNANCIES IN PORTUGAL, 1996-2004.

Daniel Virella, C Gouveia, M Céu Machado, Maria Teresa Neto on behalf of the Registo Nacional de Recém-Nascidos de Muito Baixo Peso.

Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.

Europaediatrics (Poster)

Barcelona, Outubro de 2006.

Background and aims: Multiple pregnancies, both spontaneous and iatrogenic, are an important component of VLBWI incidence. Our aim was to monitor epidemiology and clinical outcomes of VLBWI from multiple pregnancies.

Methods: Data from the National Registry of VLBWI between 1996 and 2004 was used for risk analysis of morbidity and mortality of VLBWI from multiple pregnancies. VLBWI singletons were considered as having basal risk. VLBWI from highest order multiple pregnancies (>4) were not considered. Analysis of iatrogenic multiple pregnancies was not a purpose.

Results: Amongst the 8567 registered VLBWI, 2249 (26%) were multiples (1852 twins, 346 triplets, 40 quadruplets and 11 of higher order). Since 2001, the rate of multiples has been decreasing. Some major outcome risk indicators, as mortality and HMD, were better for triplets and quadruples than for singletons and twins. No difference was proved for less frequent events, such as surfactant administration, PDA, IVH 3-4, NEC II-III or NEC-related surgery. Perinatal risk factors were consistently less severe among triplets and quadruples than singletons and twins: absence of prenatal care, absence of prenatal steroids, iatrogenic prematurity, CRIB, NTISS, gestational age, and birth weight. Level of neonatal care was similar whichever the number of foetuses was.

Conclusions: During this period, the improved prenatal and perinatal care of VLBWI from higher order multiple pregnancies was associated to lower than expected mortality and morbidity risks (even lower than single pregnancies). The role of assisted reproduction techniques can not be analysed from these database. Optimal prenatal and perinatal care should be achieved on every pregnancy, despite the number of foetuses.

Key words: Health care, multiples, VLBW

INFECÇÃO RESPIRATÓRIA NO PERÍODO NEONATAL.

Maria Teresa Neto

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

Aula em Curso de Patologia Respiratória do Recém-Nascido

Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Fevereiro de 2006.

A infecção respiratória no recém-nascido (RN) pode ser uma infecção das vias aéreas superiores – habitualmente de resolução espontânea e sem consequências graves; uma bronquiolite adquirida na comunidade, que pode atingir gravidade suficiente para exigir internamento hospitalar; uma pneumonia ou uma pneumonite. Destas falaremos apenas da pneumonia já que é a mais frequente e potencialmente a mais grave. A definição de pneumonia engloba em si própria as manifestações clínicas e faz o diagnóstico: dificuldade respiratória, necessidade de suporte ventilatório de novo ou aumento de parâmetros do ventilador, condensações no Rx de tórax persistindo por mais de 48h, parâmetros laboratoriais de infecção, eventual hemocultura positiva ou cultura positiva em peças de exame necrópsico e histologia compatível com pneumonia. A incidência é difícil de estabelecer mas, segundo alguns autores ronda os 3,7/1000 NV. Na Maternidade/UCIN do hospital de Dona Estefânia ronda os 2,5/1000NV enquanto a pneumonia nos RN ventilados ronda os 5,8%. A infecção pode ser isolada ou parte de uma infecção sistémica. Os mecanismos patogénicos são explicados em grande parte pelos deficientes mecanismos de defesa do RN quer sejam mecânicos, imunológicos ou hematológicos. A pneumonia pode ser congénita, co-natal, precoce ou tardia. Cada uma destas classificações espelha a origem e os agentes mais frequentes apesar de ser muito difícil identificar esses agentes. O padrão radiológico é muito variável mas raramente se assemelha ao padrão da criança mais velha com condensação bem definida, derrame, etc O diagnóstico diferencial poderá ter que ser feito com doença de membranas hialinas, com o qual pode ser concomitante, com pulmão húmido ou com pletora pulmonar. A terapêutica antibiótica deverá abranger os agentes mais comuns nomeadamente o *Streptococcus* do grupo B na pneumonia precoce, o Pneumococo e o *Haemophilus influenza* nas pneumonias adquiridas na comunidade. Poderá ser necessário tratamento de suporte. A mortalidade é mais elevada no RNMBP e pré-termo, na infecção precoce e se acompanhada de sépsis. As sequelas devem ser consideradas sobretudo se a pneumonia se complica com hipertensão pulmonar e exige ventilação agressiva, situações que podem evoluir para doença pulmonar crónica.

Palavras-chave: Diagnóstico, pneumonia, recém-nascido, tratamento

INBORN ERRORS OF METABOLISM IN A III LEVEL NICU.

Maria João Lage¹, Silvia Sequeira², Micaela Serelha¹.

¹NICU, and ²Metabolic Unit, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.

4º Simposio Internacional da Sociedade portuguesa de Doenças Metabólicas (Poster) Funchal, 2006.

Background: In neonates with inborn errors of metabolism (IEM) the clinical manifestations are commonly present within the first days after birth. Neonatologists have the crucial role of identifying which patients need to be investigated.

Aim: To determine the incidence, type, clinical presentation and outcome of patients with IEM diagnosed in a III level NICU, during a 10 year period.

Method: A retrospective analysis of cases with IEM confirmed by biochemical, enzymatic and/or molecular tests was carried out from June 1996 to June 2006, among 2143 newborns admitted during this period.

Results: Thirteen babies with IEM were identified (6:1000 patients admitted to the NICU). The incidence of the different disorders was: galactosemia: 2; non ketotic hyperglycinemia: 2;

MSUD: 2; argininosuccinic acidemia: 2; OTC: 1; glutaric aciduria I: 1; propionic acidemia: 1; glicogenosis Ia: 1; CDG Ia: 1. In 8 cases a neurological deterioration was evident within the first three days after birth. The extended metabolic screening test was not available. Extracorporeal continuous hemofiltration was successfully used in one of the MSUD patients, and drugs for removal of toxic metabolites were used in some of the cases. The mortality was 4/13. Among the four surviving patients, three presented moderate development delay and one evidenced severe sequelae.

Conclusions: Patients with an IEM are expected to be admitted every year in a NICU, with a varied clinical spectrum. Any neonate presenting with a neurological deterioration or atypical symptoms should be investigated for an IEM. An appropriate approach is needed to improve their neurological outcome, including a close collaboration with a metabolic unit, and using the newly drugs for removal of toxic metabolites.

Key words: NICU; Metabolic disease; Extracorporeal continuous hemofiltration.

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

RESPONSÁVEL: DR.^a DEOLINDA BARATA

METHADONE INTOXICATION IN A CHILD: TOXIC ENCEPHALOPATHY?

*Marisol Anselmo**; *A Campos Rainho §§*; *M Carmo Vale** ; *João Estrada** ; *Rosalina Valente** ; *Manuela Correia§* ; *J P Vieira*** ; *Deolinda Barata**

**Intensive Care Unit. Hospital Dona Estefânia. Lisboa ; ** Neurology Department. Hospital Dona Estefânia. Lisboa ; § Intensive Care Unit. Pediatric Department. Hospital de Santa Maria., Lisboa ; §§Neurosurgery Department. Hospital de Santa Maria. Lisboa*

Journal of Child Neurology - 2006

Methadone is used in the treatment of opioid addiction. Acute intoxication may have serious consequences and even be lethal. Several case reports and small series described a presumably toxic leucoencephalopathy resulting from inhalation of heroin. We report the case of a 3-year-old boy who ingested methadone accidentally. He was in coma with acute obstructive hydrocephalus due to massive cerebellar edema and had in addition supratentorial lesions. He was treated successfully with methylprednisolone and CSF external drainage.

MIOPATIA MIOTUBULAR LIGADA AO CROMOSSOMA X – CASO CLÍNICO

Alexandra Emílio, Rita Soares, Cláudia Cristóvão, José Pedro Vieira, Teresa Tomé, João Estrada, Deolinda Barata, Teresa Costa

Serviço Pediatria H. São Bernardo, Setúbal; Serviço Pediatria H. Divino Espírito Santo, Angra Heroísmo; Serviço Pediatria Centro H. Caldas Rainha; Serviço Neuropediatria H. Dona Estefânia, Lisboa; Unidade Cuidados Intensivos Neonatais Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Lisboa; Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos H. Dona Estefânia, Lisboa
Acta Pediátrica Portuguesa, vol 37, nº4 Julho/Agosto 2006

Introdução: A miopatia miotubular ligada ao cromossoma X é uma miopatia congénita grave neonatal que afecta o sexo masculino, com prognóstico reservado.

Relato do caso: Lactente com hipotonia generalizada grave detectada após o nascimento, atrofia muscular generalizada e abolição das reflexos osteotendinosos, cujo estudo etiológico específico (biopsia muscular e estudo de genética molecular) revelou tratar-se de miopatia miotubular ligada ao cromossoma X. Internado em Unidades de Cuidados Intensivos até aos oito meses, foi submetido a traqueostomia e gastrostomia, tendo alta para o domicílio. Faleceu aos dez meses, subitamente, de causa indeterminada.

Discussão: Este caso mostra que, apesar da terapêutica actual ser apenas paliativa, a importância do conhecimento do mecanismo genético é enorme, abrindo novos horizontes para uma terapia génica no futuro.

ESTADO DE MAL EPILÉPTICO - CASUÍSTICA DA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DO HDE

Luís Amaral, Valéria Chicamba, Catarina Luís, Rita Silva*, João Estrada

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia, * Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia
Évora, 2006

Introdução: Define-se estado de mal epilético convulsivo como uma convulsão isolada tónica ou tónico-clónica de duração superior a 30 minutos ou duas ou mais convulsões que se sucedem durante esse período de tempo, sem recuperação do estado de consciência.

Trata-se de uma emergência neurológica, relativamente frequente em idade pediátrica associada a uma elevada mortalidade e a uma considerável morbilidade.

Objectivo: Averiguar e caracterizar a morbilidade e mortalidade dos casos de estado de mal epilético internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) nos últimos cinco anos (2001 a 2005) e seguidos posteriormente na Consulta Externa de Neuropediatria do referido Hospital.

População e métodos: Estudo descritivo e retrospectivo, em que os dados foram obtidos através da consulta de processos clínicos de crianças com diagnóstico de “doença neurológica” segundo base de dados da UCIP, com internamento no HDE, entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2005.

Foram nomeadamente avaliados dados epidemiológicos e demográficos, antecedentes de convulsões febris ou epilepsia, factores desencadeantes, terapêutica anti-epilética efectuada para controlo do estado de mal epilético, antes do ingresso e durante a permanência da criança na UCIP, duração do episódio, assim como morbilidade associada e mortalidade.

Resultados: Durante o período deste estudo (2001-2005), foram internados 1355 doentes na UCIP, 116 por patologia neurológica (8,56%) e ocorreram 14 episódios de mal epilético convulsivo em 13 crianças, com idades compreendidas entre os 4 meses e os 16 anos (média de 5,97 anos +/- 5,10).

Existiam antecedentes de convulsões febris ou de epilepsia em 9 casos (64,2%).

Em média, na UCIP, foi necessário administrar de novo 2,64 anti-epiléticos por episódio de estado de mal epilético, cuja duração média foi de 164 minutos.

Houve necessidade de ventilação mecânica em metade dos casos, com duração média de 48,29 horas. O PRISM (*Pediatric Risk of Mortality*) e o TISS (*Therapeutic Intervention Scoring System*) médios foram respectivamente de 6,57 e de 22,8. Não se registraram óbitos.

Actualmente, 12 destas crianças são seguidas na Consulta Externa de Neuropediatria, tendo metade delas a epilepsia controlada com terapêutica anti-epilética

Cinco apresentam atraso do desenvolvimento psicomotor, previamente não diagnosticado em dois casos.

Conclusões: A patologia neurológica representa uma parte importante da actividade das Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos. Durante estes 5 anos, as convulsões/epilepsia constituíram o principal motivo de ingresso dos “doentes neurológicos” na UCIP (48,5%).

A febre foi o factor desencadeante em metade dos 14 casos de estado de mal epilético convulsivo. Associado habitualmente a uma mortalidade variável entre 1-5%, neste estudo efectuado numa amostra reduzida de doentes, não se registou qualquer morte.

Na tentativa de diminuição da duração das crises, seria útil a existência, a nível nacional, de um protocolo terapêutico consensual.

TRANSPORTE INTER-HOSPITALAR DE CRIANÇAS CRITICAMENTE DOENTES.

M^a Céu Rocha, Francisco Cunha, Dulce Oliveira, João Rosa, Teresa Cunha Mota, Elsa Santos, Manuel Primo, Helena Isabel, João Estrada, Leonor Carvalho, Orquídea Ribeiro (Grupo REUNIR.)

XXXIII Jornadas Nacionais de Pediatria, Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP).

Funchal, 18-20 Maio de 2006.

O transporte inter-hospitalar de crianças criticamente doentes é um procedimento frequente e necessário na orientação e tratamento deste tipo de doentes.

Assim, no âmbito de um projecto da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP (SCIP) de recolha de dados sobre a actividade assistencial nas nove Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos em Portugal - Projecto REUNIR, <http://reunir.med.up.pt>, são colhidos dados sobre a origem e destino das crianças admitidas em cuidados intensivos pediátricos (CIP).

Neste trabalho pretendemos apresentar os dados referentes aos casos em que se verificou a necessidade de transporte inter-hospitalar de crianças criticamente doentes e contribuir para a reflexão da necessidade de instauração de um sistema organizado de transporte inter-hospitalar pediátrico a nível nacional. Na zona Centro, iniciou-se este tipo de transporte durante o ano de 2005, sendo da responsabilidade da UCI do Hospital Pediátrico de Coimbra.

Os dados foram recolhidos de um modo prospectivo em todas as admissões nas nove UCIP envolvidas no período de 1 de Janeiro a 31 de Dezembro de 2005 em que se verificou a necessidade de transporte para uma UCIP; para a análise dos dados são apenas utilizados os referentes a admissões de crianças com idade superior a 28 dias e inferior a 16 anos.

Após as exclusões por limite etário ou por os dados estarem incompletos ficámos com um total de 1610 casos, dos quais em 411 (26%) houve necessidade de transporte para uma UCIP. Do total de casos, 55% (827) ocorreram para UCIP da zona Sul, 30% (125) da zona Norte e 14% (59) da zona Centro. Verificamos que, na maioria dos casos (n= 360 – 88%), o transporte inter-hospitalar decorreu dentro da mesma Zona geográfica. O transporte com origem nas Ilhas verificou-se em 10 casos (nove dos Açores e um da Madeira).

O transporte correspondeu a situações planeadas em apenas 60 casos (15%). Os grupos de diagnóstico mais frequentes foram: patologia Respiratória em 118 casos (29%), Neurológica em 70 casos (17%) e Acidentes/causas externas em 69 casos (17%). A comparação entre as crianças com necessidade de transporte inter-hospitalar versus as restantes mostrou que houve necessidade de ventilação mecânica durante o internamento na UCIP em 54% vs 38% dos casos ($p < 0,001$) e que o número de óbitos foi de 10,9% vs 3,4% ($p < 0,001$). A mediana (P25-P75) da duração da VM foi de 4 dias (1-7 dias) vs 2 dias (1-6 dias) ($p < 0,001$) e a da duração do internamento na UCIP foi de 4 dias (3-9 dias) vs 3 dias (2-6 dias) ($p < 0,001$). A mediana da idade na admissão (P25-P75) foi de 20 meses (4-81 meses) vs 25 meses (6-83 meses) ($p = 0,139$).

Este trabalho não inclui crianças criticamente doentes hospitalizadas numa UCIP e com necessidade de transporte posterior para outra UCI não-pediátrica ou para realização de exames complementares de diagnóstico noutras instituições, nem doentes transferidos para hospitais centrais para esclarecimento de situações clínicas agudas e que foram posteriormente admitidos em UCIP. A maior gravidade e mortalidade neste grupo de doentes, comparativamente àqueles sem necessidade de transporte, reforçam a nossa convicção da necessidade de evoluir para uma estruturação de um sistema de transporte inter-hospitalar pediátrico diferenciado, a nível

nacional, facto que é suportado pela elevada percentagem de doentes transportados em situação de doença crítica.

OBSTRUÇÃO RESPIRATÓRIA ALTA NA CRIANÇA: “A MESMA SEMIOLOGIA, DIFERENTE ETIOLOGIA.”

*Raquel Coelho, Carina Borba, Lurdes Ventura, Isabel Fernandes, Margarida Santos, Rosalina Valente, José Ramos, Sérgio Lamy, Deolinda Barata, José Oliveira Santos***

*UCIP, Departamento Urgência-Emergência, ** Unidade Pneumologia, Departamento de Medicina, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa*

Reunião Interdepartamental do Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Introdução: A obstrução respiratória alta na criança é uma situação que surge com alguma frequência em cuidados intensivos pediátricos. O papel do Broncologista é fundamental no diagnóstico e frequentemente na terapêutica de alguns casos específicos.

Objectivo: Os AA pretendem exemplificar, a propósito de alguns casos clínicos, diferentes etiologias que se apresentam com semiologia “semelhante” – estridor grave que necessitou de entubação traqueal e ventilação mecânica.

Métodos: Descritivo e comparativo entra a clínica e a fotografia endoscópica de grande precisão e qualidade na confirmação diagnóstica.

Resultados: Os casos apresentados são de 3 crianças de 1 mês, 9 meses e 5 anos, respectivamente. Todas realizaram broncoscopia para confirmação do diagnóstico. A 1ª com neuroblastoma do mediastino superior, com compressão extrínseca grave e progressiva do terço médio da traqueia que resolveu com a redução da massa tumoral com quimioterapia e corticoterapia. A 2ª tinha tido um hemangioma congénito mentoniano que envolveu após cauterização com Argon e surge com estenose grave da cricóide com necessidade de laringoplastia com interposição de fragmento de cartilagem costal. A 3ª, na sequência de ventilação mecânica de curta duração, no pós-operatório de descorticação pleural por empiema e paquipleurite, poucas horas depois de ser extubada sem complicações, surge com estridor grave que se verificou ser por brida cicatricial. Foi submetida a lise cirúrgica e Argon.

Conclusão: São múltiplas e de grande eficácia as atitudes de cooperação entre os intensivistas pediátricos e os broncologistas. Permitem não só um diagnóstico rápido e atempado, mas também estabelecer de forma eficaz a indicação terapêutica, muitas vezes, da responsabilidade do próprio broncologista.

CIRURGIA DA EPILEPSIA NA ESCLEROSE TUBEROSA – 1º CASO EM PORTUGAL

Maria Alfaro, Catarina Luís, Ana Leal, Luís Távora, Mário Matos, Eulália Calado, Equipa UCIP Serviço de Neuropediatria e Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – H.D. Estefânia Congresso da SPP – Aveiro – 2006 (comunicação oral)

Introdução: A Esclerose Tuberosa (ET) é uma doença genética, com uma incidência de 1/10000, cuja transmissão é autossómica dominante num terço dos casos, sendo esporádica nos restantes. É uma doença multissistémica com apresentação típica: epilepsia, atraso mental, manchas hipopigmentadas e adenoma sebáceo.

Caso Clínico: Criança de 2 anos, sexo masculino, raça caucasiana, sem antecedentes familiares relevantes, com diagnóstico de ET no período neonatal, após detecção de rabdomioma cardíaco e manchas cutâneas generalizadas hipopigmentadas. Realizou nessa altura RMN-CE que mostrava múltiplas nódulos intraparenquimatosos disseminados compatíveis com Tubers corticais. Ao mês e meio de vida inicia crises convulsivas parciais com generalização posterior, esporádicas (2-/semanas) tendo sido medicado com vigabatrina (VGB) e fenobarbital (FNB). Apesar da medicação instituída houve aumento do número de crises (20-30/dia) com aparecimento aos três meses de espasmos em flexão, tendo realizado terapêutica com ACTH, VGB, carbamazepina (CBZ) e topiramato (TPM). Realizou vários Vídeo-EEG que mostravam foco epileptogénico principal fronto-temporal esquerdo provavelmente responsável pela maioria das crises e que em termos imagiológicos correspondia a lesão nodular frontal inferior esquerda de aproximadamente 2 cm. Dada a refratariedade das crises à terapêutica antiepiléptica instituída e o atraso psicomotor foi decidida realizar remoção cirúrgica da lesão frontal esquerda. Não houve registo de qualquer complicação durante a intervenção. Actualmente ao fim de dois meses da cirurgia encontra-se sem crises, mantendo terapêutica antiepiléptica em redução progressiva, integrado num programa de terapia ocupacional, fisioterapia e hidroterapia.

Comentário: A cirurgia nas crianças com epilepsia sintomática refractária à terapêutica deverá ser precoce, para evitar a degradação cognitiva secundária às frequentes crises e à ocorrência de efeitos acessórios da terapêutica antiepiléptica em altas doses.

COMA HIPOCALCÉMICO – QUE DIAGNÓSTICO?

Susana Fonte-Santa, Valéria Chicamba**, Rosalina Valente***, Lurdes Ventura***, José Ramos***. Coordenadora UCIP: Deolinda Barata; Colaboração: Guilhermina Fonseca (Endocrinologia - HDE), Rita Silva (Neuropediatria-HDE)*

** Interna Pediatria – Hospital Distrital Setúbal, ** Interna Pediatria – Hospital Central de Maputo, *** Assistente Hospitalar Graduado – UCIP Hospital Dona Estefânia*

XIII Jornadas de Pediatria de Évora.

Évora, 12 e 13 de Outubro de 2006.

3^{as} Jornadas de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia.

Lisboa, 20 de Outubro de 2006.

Apresenta-se o caso de uma lactente de 3 meses, raça negra, sem antecedentes pessoais relevantes. Nos antecedentes familiares a referir tia materna com enxaquecas e prima materna em 2º grau com epilepsia.

Desde os 15 dias de vida refere quadro caracterizado por vómitos em jacto recorrentes, irritabilidade e choro contínuo, com agravamento progressivo, mas sem repercussão ponderal. Um dia antes do internamento inicia vómitos incoercíveis, febre, prostração, gemido e recusa alimentar, tendo no dia seguinte, por convulsão tónica recorrido ao Hospital de Portalegre e posteriormente transferida para a UCIP do HDE.

À entrada encontrava-se em coma (Glasgow 7), com hipertonia dos membros e FA hipertensa. Os exames analíticos revelaram parâmetros de infecção negativos, anemia normocítica normocrómica, acidose metabólica moderada, hipocalcémia grave e hiperfosfatémia tendo por este motivo iniciado bólus ev de gluconato de cálcio a 10% (1 ml/Kg) e acetazolamida ev (5

mg/Kg/d). Trinta e seis horas após a admissão estava assintomática e sem alterações analíticas. A hemocultura e exame cultural do LCR foram negativos. A ecografia transfontanelar foi normal e o EEG revelou aspectos compatíveis com síndrome de epilepsia occipital benigna da infância e actividade paroxística de pontas na região occipital do hemisfério direito.

Por suspeita de doença endócrino metabólica foi realizado o estudo do metabolismo fosfo-cálcio e função da paratiróide à criança e à mãe que foi normal.

Quando de novo questionada a mãe referiu que a criança fazia 7 gotas (4666 UI) de colecalciferol (vigantol®), transcrito pelo farmacêutico, desde os 10 dias de vida. A hipótese de intoxicação pela vitamina D e hipocalcemia paradoxal foi confirmada quando doseada a 1,25 vitamina D (127,9 pg/ml) e o produto fosfo-cálcio (79 mg/dl).

DOENTES NEUROLÓGICOS NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Luís Amaral, Valéria Chicamba, Catarina Luís, Rita Silva, João Estrada*

*Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia, Coordenadora: Dr^a Deolinda Barata, *Serviço Neurologia Pediátrica, H.D Estefânia*

Congresso da SPP – Aveiro, 2006 (comunicação livre)

Introdução: Os doentes pediátricos com patologia neurológica representam uma parte importante da actividade das Unidades de Cuidados Intensivos. Algumas das patologias neurológicas em idade pediátrica que necessitam de cuidados intensivos estão associadas a elevada morbidade e mortalidade. Actualmente, não existem dados nacionais suficientes sobre este tema.

Objectivo: Efectuar uma avaliação nosodemográfica dos internamentos por “Doença do Sistema Nervoso” na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) nos últimos cinco anos (2001 a 2005).

População e métodos: Estudo descritivo e retrospectivo, em que os dados foram obtidos através da consulta de processos clínicos de crianças com diagnóstico de “Doença do Sistema Nervoso” segundo base de dados da UCIP, com internamento, entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2005.

Foram avaliados dados epidemiológicos e demográficos, proveniência dos doentes, antecedentes pessoais, principais patologias, necessidade de ventilação mecânica e outros procedimentos efectuados, evolução clínica e complicações, demora média de internamento, índices de gravidade e de intervenção terapêutica, e mortalidade na Unidade.

Resultados: Durante o referido período, ocorreram um total de 1494 internamentos na UCIP do HDE, em crianças com idades compreendidas entre o mês de vida e os 21 anos (média de 4,93 +/- 4,90 anos). Verificaram-se 130 internamentos por patologia neurológica (8,7% dos internamentos), em 116 crianças (14 reinternamentos), com discreto predomínio do sexo feminino (53,8%), com idades compreendidas entre o mês de vida e os 18 anos (média de 5,28 +/- 4,51 anos).

Os doentes foram provenientes na sua grande maioria (73,8%) do próprio HDE (Serviço de Urgência, Enfermarias e Bloco Operatório), tendo 34 sido transferidos de outras unidades hospitalares.

As convulsões/epilepsia constituíram o principal motivo de ingresso na UCIP (48,5%), e destes 63 episódios convulsivos, 16 foram classificados como convulsões febris e 14 como estados de mal epilético. Seguiram-se 18 internamentos por doenças desmielinizantes (13,8%), sendo que as doenças neuromusculares, as infecções do Sistema Nervoso Central e os pós-operatórios neurocirúrgicos constituíram o terceiro grande grupo de patologias neurológicas, com 10 casos (7,7%) cada.

Houve necessidade de ventilação mecânica em 32 casos e de colocação de via central em 12 crianças (10,3%). Relativamente à evolução clínica, assistiu-se a uma melhoria em 118 casos, uma estabilização em 8 e um agravamento numa criança com diagnóstico de encefalite viral.

A demora média de internamento foi de 7,96 +/- 26,51 dias no grupo neurológico e de 36,51 +/- 123,52 dias no global.

O PRISM (*Pediatric Risk of Mortality*) e o TISS (*Therapeutic Intervention Scoring System*) médios foram respectivamente de 5,63 +/- 6,14 e de 18,6 +/- 8,65, tendo sido de 7,30 +/- 8,45 e de 18,94 +/- 11,99 na globalidade dos internamentos. Registaram-se 3 óbitos (2,3%) no grupo neurológico, sendo a mortalidade global na Unidade no mesmo período de 6,6%.

ESTADO DE MAL EPILÉTICO - CASUÍSTICA DA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DO HDE

Luís Amaral, Valéria Chicamba, Catarina Luís, Rita Silva, João Estrada*

*Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia, * Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia
Évora, 2006*

Introdução: Define-se estado de mal epilético convulsivo como uma convulsão isolada tónica ou tónico-clónica de duração superior a 30 minutos ou duas ou mais convulsões que se sucedem durante esse período de tempo, sem recuperação do estado de consciência.

Trata-se de uma emergência neurológica, relativamente frequente em idade pediátrica associada a uma elevada mortalidade e a uma considerável morbidade.

Objectivo: Averiguar e caracterizar a morbidade e mortalidade dos casos de estado de mal epilético internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) nos últimos cinco anos (2001 a 2005) e seguidos posteriormente na Consulta Externa de Neuropediatria do referido Hospital.

População e métodos: Estudo descritivo e retrospectivo, em que os dados foram obtidos através da consulta de processos clínicos de crianças com diagnóstico de “doença neurológica” segundo base de dados da UCIP, com internamento no HDE, entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2005.

Foram nomeadamente avaliados dados epidemiológicos e demográficos, antecedentes de convulsões febris ou epilepsia, factores desencadeantes, terapêutica anti-epilética efectuada para controlo do estado de mal epilético, antes do ingresso e durante a permanência da criança na UCIP, duração do episódio, assim como morbidade associada e mortalidade.

Resultados: Durante o período deste estudo (2001-2005), foram internados 1355 doentes na UCIP, 116 por patologia neurológica (8,56%) e ocorreram 14 episódios de mal epilético convulsivo em 13 crianças, com idades compreendidas entre os 4 meses e os 16 anos (média de 5,97 anos +/- 5,10).

Existiam antecedentes de convulsões febris ou de epilepsia em 9 casos (64,2%).

Em média, na UCIP, foi necessário administrar de novo 2,64 anti-epilépticos por episódio de estado de mal epilético, cuja duração média foi de 164 minutos.

Houve necessidade de ventilação mecânica em metade dos casos, com duração média de 48,29 horas. O PRISM (*Pediatric Risk of Mortality*) e o TISS (*Therapeutic Intervention Scoring System*) médios foram respectivamente de 6,57 e de 22,8. Não se registraram óbitos.

Actualmente, 12 destas crianças são seguidas na Consulta Externa de Neuropediatria, tendo metade delas a epilepsia controlada com terapêutica anti-epilética

Cinco apresentam atraso do desenvolvimento psicomotor, previamente não diagnosticado em dois casos.

Conclusões: A patologia neurológica representa uma parte importante da actividade das Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos. Durante estes 5 anos, as convulsões/epilepsia constituíram o principal motivo de ingresso dos “doentes neurológicos” na UCIP (48,5%).

A febre foi o factor desencadeante em metade dos 14 casos de estado de mal epilético convulsivo. Associado habitualmente a uma mortalidade variável entre 1-5%, neste estudo efectuado numa amostra reduzida de doentes, não se registou qualquer morte.

Na tentativa de diminuição da duração das crises, seria útil a existência, a nível nacional, de um protocolo terapêutico consensual.

DOENTES NEUROLÓGICOS E ESTADO DE MAL EPILÉPTICO NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Luís Amaral, Valéria Chicamba, Catarina Luís, Rita Silva, João Estrada*

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – H. D. Estefânia, Coordenadora da Unidade: Dr^a Deolinda Barata, Serviço Neurologia Pediátrica – H. D. Estefânia: Directora de Serviço: Dr^a Eulália Calado

Lisboa – HDE, Reunião Interdepartamental - 2006

Os doentes com patologia neurológica representam uma parte importante dos internamentos nas Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos e este tipo de patologias associa-se, com frequência, a elevada morbidade e mortalidade.

É feita uma avaliação nosodemográfica dos internamentos por “Doença do Sistema Nervoso” na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) nos últimos cinco anos (2001 a 2005) e, em particular, são caracterizados os casos de estado de mal epilético (EMEC) internados na UCIP e seguidos na Consulta de Neuropediatria.

Foram internados na totalidade 1624 doentes, dos quais 130 (8,7%) por patologia neurológica, na sua grande maioria (48,5%) por convulsões / epilepsia. Os doentes com patologia neurológica são caracterizados e comparados com os não neurológicos em relação à idade, duração de internamento, índices de gravidade e de intervenção terapêutica, não se verificando diferenças significativas. As patologias predominantes foram: doenças desmielinizantes (18); doenças neuromusculares (10); infecções do SNC (10); pós operatórios de neurocirurgia (10) e doenças neurodegenerativas (6).

Considerou-se como estado de mal epilético convulsivo (EMEC) uma convulsão isolada tónica ou tónico-clónica de duração superior a 30 minutos ou duas ou mais convulsões que se sucedem durante esse período de tempo, sem recuperação do estado de consciência. Nos

doentes com EMEC foram avaliados os seguintes parâmetros: dados nosodemográficos, antecedentes de convulsões febris ou epilepsia, factores desencadeantes, terapêutica anti-epiléptica para controlo do estado de mal, antes e após o ingresso na UCIP, duração do episódio, morbidade associada e mortalidade.

Verificou-se estado de mal convulsivo em 14 doentes (10.8% dos doentes neurológicos), não tendo 5 deles patologia neurológica prévia e em 6, factor desencadeante aparente. A mediana da duração do EMEC antes do internamento na UCIP foi de 2 horas (min.1.5; max. 24 horas) e após o internamento de 4 horas (min. 0; max. 15 horas). Foram ventilados 7 doentes, com uma duração média de ventilação de 48,3 horas (mediana 24; min. 12; max. 168 horas). Não ocorreram óbitos.

São seguidos em consulta de neurologia 13 doentes, dos quais 8 (62%) não apresentam atraso do desenvolvimento psicomotor e 9 não têm episódios convulsivos há mais de 2 anos.

ANTIBIOTICS EXPENDITURE IN A PAEDIATRIC HOSPITAL WITH A REFERRAL MATERNITY.

Lurdes Ventura, Maria Teresa Neto, Lucília Ribeiro, Rosa Maria Barros.

Committee for Infection Control and Antibiotics, Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Europaediatrics (Poster)

Barcelona, Outubro de 2006.

Background: The correct use of antibiotics is the most effective way to prevent bacterial resistance. The knowledge and control of its prescription should be one of the most important concerns of the Hospital's Committees for Infection Control and Antibiotics. Hospital Dona Estefânia in Lisbon is a referral paediatric Hospital with more than 200 beds, two intensive care units – paediatric and neonatal - and a referral high risk maternity.

Objective: To quantify the expenditure on intravenous antibiotics in a tertiary referral paediatric hospital with obstetrical clinics.

Material and methods: Sources of data were the Hospital Pharmacy and the Institute for Informatics and Financial Management files. For each intravenous antibiotic the expenditure in g, costs in Euros and per g were evaluated for the years of 2003-2004.

Results: See Table. Penicillins were the main group of antibiotics prescribed. The expenditure with intravenous antibiotics accounted for 62% of the total expenses with antibiotics, 32% of expenses with anti infectious agents and 6.1% of the total therapeutic charge.

Conclusions: Intravenous antibiotics use in Dona Estefania hospital seems very reasonable and are responsible for a small percentage of therapeutic costs. Prescriptions follow ancient teachings with preference for old antibiotics but surgical prophylaxis has to be improved.

	Penicillins	1 st / 2 nd generation cephalosporins	Aminoglycosides	3 rd generation cephalosporins
% prescriptions	43	20	13	9
% expenditure	32	27	3	16
Frequency of use according	1) Benzylpenicillins	1) Cefazolin	Gentamicin	1) Ceftriaxone

to each group of antibiotics	2) Ampicillin	2) Cefoxitine		2) Cefotaxime
	3) Amoxycillin /clavulanic acid			3) Ceftazidim

Key words: Antibiotics, expenditure, hospital, paediatrics

EMPIEMA PLEURAL POR *STREPTOCOCCUS PYOGENES* – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Júlia Galhardo*, Margarida P. Ramos*, António Marques**

*Serviço 1 de Pediatria **Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Hospital Dona Estefânia – Lisboa

XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster)

Aveiro, Outubro de 2006

Introdução: A infecção por *Streptococcus* do grupo A (SGA) é responsável por várias manifestações clínicas, entre a amigdalite e situações graves (fasciíte necrosante e síndrome do choque tóxico). A susceptibilidade imunogenética individual e a presença de superantígenos estreptocócicos promovem a libertação de citoquinas inflamatórias com papel central na doença invasiva. O *Streptococcus pyogenes* (SP), sendo um agente relativamente raro de pneumonia adquirida na comunidade, está associado a empiema pleural rapidamente progressivo em cerca de um terço dos casos.

Objectivo: Apresentar um caso clínico de pneumonia a um agente raramente adquirido na comunidade.

Caso Clínico: Criança de 3 anos, sexo feminino, com contexto epidemiológico de escarlatina. A pesquisa rápida de antígenos (PRA) de SGA, realizada no Serviço de Urgência foi negativa. Por insuficiência respiratória aguda, secundária a pneumonia com derrame pleural extenso, foi internada na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos sendo transferida para o Serviço 1, após estabilidade clínica. A abordagem terapêutica assentou na antibioterapia empírica (cefotaxima e vancomicina) e no desbridamento e descorticação pleural. Após isolamento cultural de SP, suspendeu a antibioterapia em curso iniciando penicilina G cristalina e clindamicina. Observou-se melhoria clínica, analítica e imagiológica, com posterior alta para o ambulatório.

Discussão: Apesar da sua elevada especificidade (95 a 98%), a PRA de SGA apresenta uma sensibilidade aquém do desejável (70 a 90%) e depende, não só da dimensão do inóculo, mas também da técnica de colheita e da interpretação individual. Quando negativo requer confirmação cultural, atrasando subsequentemente a identificação do agente e a instituição de antibioterapia dirigida. De acordo com o Estudo Viriato, em Portugal, não foram descritas resistências do SP à penicilina, o que aliado à segurança, espectro estreito e baixo custo fazem deste fármaco o antibiótico de eleição. Contudo, a sua acção está dependente da taxa de replicação bacteriana, que é frequentemente baixa na doença invasiva. Esta lacuna é colmatada pela adição da clindamicina que, não tendo um efeito sinérgico, é independente da taxa de replicação, apresenta boa penetração tecidual e suprime a expressão da proteína M e de exotoxinas pirogénicas.

Conclusão: A pneumonia por SGA constitui uma situação invasiva grave. É necessária precisão diagnóstica para que seja instituída antibioterapia adequada precocemente, evitando sequelas decorrentes do processo supurativo e possíveis complicações autoimunes futuras.

HUMANIZAÇÃO NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS

João Estrada

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

Seminário Saúde Infantil e Pediatria - Escola Superior de Enfermagem S Vicente de Paula

Lisboa – 19 e 20 de Julho de 2006

A abordagem temática iniciou-se pela introdução de conceitos relacionados com o direito à informação, nomeadamente os relacionados com a linguagem, comunicação, empatia, compaixão, solicitude, com referência a Albert R. Jonsen: “O diálogo entre médicos e doentes não é dificultado pelas limitações do médico em comunicar e do doente em compreender: é limitado pela incapacidade que muitos médicos apresentam em ouvir com atenção as palavras dos doentes e as emoções que se escondem por trás delas”

Consideraram-se depois alguns aspectos éticos de autonomia em pediatria, como sejam os referidos pela Academia Americana de Pediatria: Consentimento informado e direito de recusar tratamento (doente com adequada capacidade de decisão), Permissão informada (Pais, tutores ou representantes legais), Assentimento / Dissensão; Concordância / discordância da criança, assim como alguns tipos de teoria ética em cuidados de saúde; Virtude; Dever / Kantismo; Utilitarismo; Princípioalismo; Responsabilidade e Ética do Cuidado e da legislação aplicável: Carta da Criança/ONU– 959; Convenção dos Direitos da Criança – 1989 (Portugal – 1990); Carta Europeia dos Direitos da Criança – 1992; Carta Da Criança Hospitalizada – IAC 1996; Lei da protecção à criança e jovem em risco – 1999 e Direitos e deveres do doente-DGS.

Conclui-se que “ As crianças e os pais têm o direito a receber uma informação sobre a doença e os tratamentos adequada à idade e compreensão, afim de poderem participar nas decisões que lhe dizem respeito” (Artigo IV da Carta da Criança Hospitalizada e Despacho da DGH/310-72 de 6 de Maio de 1987) e que como conceitos básicos devem ser considerados: 1) AUTONOMIA / CONSENTIMENTO INFORMADO - São um direito inquestionável e uma mais valia na relação terapêutica considerando a família como um parceiro terapêutico imprescindível na partilha de saberes, na confiança, compreensão e respeito integral pelo outro e no sentimento de inclusão 2) ÉTICA DO CUIDADO, Medicina baseada no cuidar / medicina baseada no tratar 3) CUIDADOS CENTRADOS NA FAMÍLIA que implica estabelecer sentimento de confiança mútuo e no considerar a família como objecto de cuidado (se os pais não se sentem acolhidos o ambiente não se humaniza.)

Cabe assim aos profissionais de saúde

- Reconhecer a família como o elemento primordial na vida da criança
- Facilitar a colaboração técnicos / família a todos os níveis dos cuidados de saúde
- Partilhar a informação de forma clara, completa, adequada e célere
- Implementar políticas de suporte emocional e financeiro adequado às necessidades daquela família.
- Reconhecer as capacidades do indivíduo e da família e respeitar as suas particularidades.
- Promover e facilitar a relação e suporte inter-parental. (grupos de pais)
- Assegurar que as normas da unidade de saúde são flexíveis, exequíveis e adequadas às necessidades daquela criança / família.

Por fim é necessário acreditar que cada um de nós só verdadeiramente se torna num verdadeiro promotor da humanização quando começo a usar estratégias que facilitem efectivamente a humanização, tais como quando, entre outros me torno em: - promotor da participação dos pais nos cuidados ao seu filho; - agente da flexibilização das normas e rotinas; - promotor de mudanças em relação às resistências da equipe; - proponente da criação de grupos de pais de doentes (ex-doentes), - sugiro aos pais que participem na visita (médica / enfermagem) e - promovo a presença dos pais durante a execução de técnicas.

No fundo, quando interiorizo a necessidade de promover um sentimento de confiança na equipe em relação a si própria e vejo os pais como elementos integrantes e integradores da própria equipe.

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTOR: DR. LUÍS SIMÕES FERREIRA

A STUDY OF ATTACHMENT BEHAVIOUR IN YOUNG CHILDREN WITH PSYCHIATRIC DISORDERS

Paula Vilarica, Marco Medeiros*, Pedro Caldeira da Silva***

** Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria, ** Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria*

Unidade da Primeira Infância . Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência

Director: Dr. Luís Simões Ferreira

Hospital Dona Estefânia

Congresso da World Association of Infant Mental Health (poster)

Paris, 2006.

Introduction

The classification of the children at the *Strange Situation* revealed predictive capacity as to the affective and behavioural quality of the mother towards the child. The *Strange Situation* has been used to study individual differences in the organization of attachment behaviour of normal children and populations with psychiatric disorders and developmental delays (Rogers et al, 1991). So far, results about the use of the *Strange Situation* in clinical populations remain inconclusive.

At the Unidade da Primeira Infância (UPI) we observe a vast population of babies and toddlers. It is part of the clinical routine to apply a modified paradigm of the *Strange Situation*. The procedure is recorded in video and is used in the clinical assessment of the child and of the interaction between the mother and the child.

Objectives

To study attachment behaviour in a clinical population of toddlers.

Methodology

Data was collected from a sample of toddlers attending UPI by convenience sampling.

Diagnosis by the DC 0-3 was gathered from clinical files.

Conclusions

The UPI Paradigm is a useful instrument that can be applied for clinical and research purposes. It allows the objective and systematic analysis of behaviors that conform to our clinical impression of attachment patterns.

There are no behaviors at the UPI Paradigm that suggest or exclude definitely the existence of a Primary Diagnosis or a Relationship Disorder in general. Children with specific diagnosis of Reactive Attachment Disorder have significant differences in observed behaviors, namely exploring behavior and activity level changes. The Under involved Relationship Disorder was associated to significant differences in observed behaviors in the moments after separation but not before this event.

VÍTIMAS SILENCIOSAS - CRIANÇAS EXPOSTAS A VIOLÊNCIA INTERPARENTAL.

B. Seixas, C. Pereira, Catarina Cordovil, Lídia Pocinho, João Beirão.

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência do Hospital de Dona Estefânia (HDE), Lisboa

Reunião de Formação Conjunta do Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência do HDE - Lisboa, Novembro de 2006.

XVII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência – Carvoeiro, Dezembro de 2006 (Poster).

Introdução: A situação das crianças expostas ao conflito conjugal não é um problema social novo, mas de estudo recente.

Em Portugal desconhece-se o n.º de crianças expostas a violência interpARENTAL (VIP).

O segredo familiar, a ausência de sinais físicos que objectivem o abuso e a desvalorização do impacto da VIP na criança contribuem para que este problema não seja alvo da devida atenção; estas crianças surgem pois como *vítimas silenciosas*.

Objectivos: No presente trabalho procuramos fazer uma revisão teórica sobre o impacto na criança da exposição a VIP e apresentamos uma vinheta clínica ilustrativa. Pretende-se ainda sensibilizar os profissionais com contacto directo com crianças para a importância do diagnóstico e intervenção atempadas nestes casos.

Revisão Teórica: Da exposição à VIP resultam dois grandes grupos de efeitos, *directos* e *indirectos*, podendo implicar consequências emocionais, problemas de aprendizagem e de adaptação social e ainda interferir no processo de vinculação e de identificação da criança.

A criança exposta à violência interpARENTAL tem maior probabilidade de envolvimento em relações violentas na idade adulta e de sujeitar crianças a maus-tratos.

De entre os possíveis efeitos psicológicos da exposição a violência interpARENTAL destacamos a Perturbação Pós-Stress Traumático.

A variabilidade da resposta destas crianças é explicada pela existência de factores moduladores inerentes à própria criança e ao meio.

Conclusões: O testemunho da violência familiar pela criança configura uma forma de abuso psicológico e pode ser tão traumático como a agressão directa.

Por forma a serem minoradas as importantes consequências da exposição a VIP na criança e a ser evitada a sua transmissão transgeracional é fundamental a sensibilização e formação dos profissionais com contacto directo com crianças.

Palavras Chave: Violência; Vítima.

PERTURBAÇÃO DE HIPERACTIVIDADE COM DÉFICE DE ATENÇÃO EM CRIANÇAS COM INSTITUCIONALIZAÇÃO PRECOCE E POSTERIOR ADOPÇÃO.

Ana Luísa Fernandes, Marco Medeiros, Maria Antónia Silva, Pedro Caldeira da Silva.

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Hospital D. Estefânia, Lisboa.

X Congresso Mundial da World Association for Infant Mental Health

Paris, Julho de 2006 (clinical teach-in).

Objectivo: Revê-se a história familiar, pré e pós-natal de três crianças adoptadas previamente institucionalizadas, com clínica de hipercinésia e inatenção, averiguando se os seus antecedentes coincidem com os descritos na literatura como favorecedores de Perturbação de Hiperactividade com Défice de Atenção (PHDA). Analisam-se os quadros clínicos comparando características clínicas, evolução, impressão subjectiva e associação com perturbação de vinculação; faz-se distinção entre PHDA e Síndrome Específica de Deprivação Institucional (SEDI).

Casos Clínicos: André, Diogo e Cristiana apresentavam diferentes comportamentos sugestivos de PHDA. Dos três, André teve sofrimento peri-natal conhecido e Cristiana nasceu com baixo peso; Cristiana e Diogo têm história familiar de impulsividade. André e Diogo foram institucionalizados com 26 meses e 28 meses, após negligência física e emocional; André sofreu também privação experiencial grave e Diogo maus-tratos físicos. Ambos (sobretudo Diogo) tiveram Prestadores de Cuidados (PC) múltiplos e inconstantes, inibindo ligações preferenciais antes da adopção (3 anos 10 meses). André era hiperactivo, desatento, intolerante à frustração, mas socialmente cauteloso. Diogo era apelativo e desinibido, distraído, falador, irrequieto. Cristiana viveu institucionalizada desde o nascimento. Não experienciou negligência/abuso físico mas foi sujeita a PC rotativos e variáveis até ser adoptada (2 anos 7 meses), impedindo vínculos selectivos. Apresentava hipercinésia, impulsividade e indiscriminação social marcada. André só melhorou com a intervenção pedopsiquiátrica (MTP). Diogo e Cristiana adquiriram maior selectividade social após adopção, melhorando o desempenho escolar/comportamento disruptivo com intervenção pedopsiquiátrica (psico-sociofamiliar/MTP).

Conclusões: Os quadros clínicos destas três crianças parecem ser distintos (André: PHDA; Cristiana: SEDI; Diogo: PHDA+SEDI). Esta distinção levanta questões quanto a etiologia, terapêutica e prognóstico.

Palavras-chave: privação; vinculação; inatenção; hipercinésia; indiscriminação social.

SISTEMA DE CODIFICAÇÃO DE BASE DE DADOS PARA SERVIÇOS DE PEDOPSIQUIATRIA

Maria Antónia Silva, Paula Vilariça*, Pedro Caldeira da Silva***

**Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria, **Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria
Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência – Hospital Dona Estefânia*

Director: Dr. Luís Simões Ferreira

Seminário de Investigação

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. Estes factores permitem maior eficácia no planeamento e gestão de serviços de saúde. A existência de um sistema uniformizado para criação de bases de dados em psiquiatria da infância e adolescência tem também grande utilidade na área da investigação

clínica pois permite comparações entre estudos e facilita a partilha de informação entre os vários centros, permitindo a realização de estudos multicêntricos.

Objectivos: Criar um sistema de codificação de Base de Dados que seja uniforme na área da Psiquiatria da Infância e Adolescência.

Método: Iniciou-se em 2001 a recolha de conceitos na literatura científica e em várias bases de dados pedopsiquiátricas tais como a base de dados da UPI, da Clínica da Encarnação, da Equipa da Lapa, do HSFX e estrangeiras (inglesa e holandesa) para elaborar a primeira codificação. Nos anos 2002 a 2005 foi reunido o parecer de vários elementos do Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência do Hospital Dona Estefânia que contribuíram com sugestões e críticas às várias versões do sistema de códigos. Nestes anos o sistema de códigos foi apresentado nos congressos nacionais de pedopsiquiatria onde foram recolhidas as sugestões e opiniões de vários pedopsiquiatras nacionais. Em 2006 foi elaborada a versão final.

Conclusão: Os autores apresentam o sistema de codificação de base de dados para serviços de pedopsiquiatria.

INTERVENÇÃO COMUNITÁRIA NA PRIMEIRA INFÂNCIA: CUIDAR DE QUEM CUIDA

Maria João Nascimento, Sátya Sousa**, Paula Vilarica***, Pedro Caldeira da Silva*****

** Enfermeira Especialista de Saúde Mental, ** Psicóloga Clínica, *** Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria, **** Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria*

Unidade da Primeira Infância, Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência

Director: Dr. Luís Simões Ferreira

Hospital Dona Estefânia

XVII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência e II Encontro de Saúde Mental Infante-Juvenil do Algarve (poster)

Carvoeiro, 2006.

Introdução: Para o bebé a colectividade não é uma necessidade. A integração na creche, na maioria das vezes está ligada a uma necessidade social e económica dos pais. A integração precoce num grupo social, como ocorre à entrada de um bebé na creche, pode em si mesma conter riscos porque, ao contrário das ritualizações espontâneas que caracterizam a vida familiar, o funcionamento de um jardim infantil pode produzir múltiplas discontinuidades e rupturas e tornar-se obstáculo ao sentimento de continuidade interna da criança. Muitas vezes as próprias educadoras trabalham em situação de isolamento, sem retaguarda profissional que as apoie nas situações mais problemáticas. Na nossa prática clínica temos vindo a contactar com várias instituições em que o sentimento geral, por parte das educadoras, é de desgaste físico e psíquico, prejudicial quer para a educadora quer para as crianças. Neste sentido surgiu a necessidade de criar um espaço de reflexão e “desabafo” para educadoras, cujo objectivo, integrado na Promoção da Saúde Mental Infantil, visa especialmente debruçar-se sobre a vida emocional das crianças mais pequenas. Trata-se de reuniões mensais entre os técnicos da UPI e as educadoras. Têm como objectivo a sensibilização e formação de educadoras de infância para o desenvolvimento psico-afectivo da criança e são um espaço onde estas profissionais podem colocar dúvidas acerca das crianças que por algum motivo as preocupam nos jardins infantis onde trabalham.

Conclusão: Os autores fazem a descrição do projecto de intervenção na comunidade caracterizado por reuniões com educadoras de infância, bem como algumas reflexões acerca da evolução deste projecto.

FOLLOW-UP DE CRIANÇAS DE UM PROJECTO DE INTERVENÇÃO COMUNITÁRIA: ESTUDO PILOTO

Carla Pardilhão, Paula Vilariga*, Lília Carvalho*, M^a Eduarda Sousa*, Juan Sanchez*, Ana Paula Ramos**, Ana Raposo***

** Clínica da Encarnação – Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital Dona Estefânia, ** Centro de Saúde de Sacavém*

Clínica da Encarnação, Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência

Director: Dr. Luís Simões Ferreira

XVII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência e II Encontro de Saúde Mental Infanto-Juvenil do Algarve (poster)

Almansor- Carvoeiro, 6 e 7 de Dezembro de 2006

Reunião Clínica Inter-equipas do Departamento de Pedopsiquiatria do H.D.E. (comunicação) Lisboa 13 de Dezembro de 2006

Introdução: A intervenção comunitária assenta na discussão de casos com os profissionais das instituições da comunidade e em acções de formação e sensibilização. Tem por objectivo a satisfação das necessidades de saúde mental da população sobre a qual incide, pelo que é necessário conhecer as características desta no sentido de organizar programas adequados.

O Centro de Saúde de Sacavém constituiu-se como parceiro comunitário privilegiado da Clínica da Encarnação uma vez que os seus utentes correspondem a 42% da população de atendimento da clínica. Nas reuniões mensais de intervenção comunitária são discutidos casos problemáticos, é planeado o projecto de cuidados e mobilizam-se os recursos necessários.

Objectivos:

1. Caracterizar a população de crianças sinalizadas em Reunião Comunitária.
2. Conhecer o estado clínico duma amostra dessa população após 1 ano de sinalização.

Material e Métodos: Foram seleccionadas as crianças discutidas nas reuniões de Julho de 2005 a Setembro de 2006. A caracterização da amostra foi realizada por consulta dos processos clínicos.

Foi seleccionada por método de conveniência uma amostra de 15 crianças às quais foi aplicado o Questionário SDQ – Por.

Resultados e Discussão: Verificou-se que existe uma maioria de famílias imigrantes, com baixo grau de escolaridade parental, situação laboral precária e baixo nível socio-económico, com taxas elevadas de doença orgânica e mental crónicas. Há um número relevante de famílias em que os problemas do ambiente e parentalidade foram o principal motivo de consulta. Na avaliação indirecta da evolução após um ano, verificou-se que a maioria das crianças tinha uma progressão favorável na socialização e funcionamento global apesar de manter sintomatologia grave.

Conclusões: A população de crianças discutida nas reuniões comunitárias apresenta elevado número de factores de risco para psicopatologia. A pesquisa exploratória sugeriu uma melhoria do estado clínico da amostra da população estudada, contudo são necessários mais estudos.

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA
DIRECTOR: DR. FRANCISCO ABECASIS

A ECOGRAFIA NO ESTUDO DO DERRAME PLEURAL NA CRIANÇA

Renata Jogo, Rosário Matos, Marta Simões, Conceição Barrueco, Isabel Estudante, Jorge Furtado

Serviço de Imagiologia - Hospital Dona Estefânia

VIII CNR

Vilamoura, 10-13 Maio 2006

A utilização da técnica ecográfica no estudo do tórax encontra-se grandemente limitada pela presença de ar (pulmão arejado) e de osso na grelha costal. Contudo, no caso de existir interposição líquida ou sólida entre a parede torácica e o pulmão, a ecografia pode ser de grande ajuda diagnóstica.

Embora a ecografia torácica na criança tenha várias indicações e seja complemento no estudo de patologia variada, tem o seu principal papel na avaliação da presença e características do derrame pleural.

Os autores descrevem a técnica ecográfica utilizada na abordagem do tórax pediátrico, expondo a avaliação das características do derrame pleural para-pneumónico. Salientam a importância dos achados ecográficos do derrame para orientação terapêutica e da ecografia como técnica de eleição para o follow-up destas situações e orientação de toracocentese

O PAPEL DA ECOGRAFIA NA PATOLOGIA INFLAMATÓRIA INTESTINAL EM PEDIATRIA – CASO CLÍNICO NUMA ADOLESCENTE

Rosário Matos, Renata Jogo, Marta Simões, D Freitas, Ana Paula Petinga, Pedro P Mendes

*Serviço de Radiologia Hospital D Estefânia, Lisboa; ** Hospital Central do Funchal*

VIII CNR

Vilamoura, 10-13 Maio 2006

Introdução – a ecografia constitui um importante meio auxiliar no diagnóstico e follow-up das doenças inflamatórias intestinais na população pediátrica, para além dos exames convencionais e estudo endoscópico.

Material e métodos – o estudo ecográfico (incluindo sondas de alta frequência) de cerca de 10 casos de doença inflamatória intestinal na nossa instituição permitiu a caracterização da parede intestinal em relação a aspectos sugestivos de patologia inflamatória, nomeadamente o seu espessamento, diferenciação em camadas, alteração da morfologia e peristaltismo, vascularização e extensão loco-regional do processo. Este constitui também um meio importante na avaliação da eficácia da terapêutica bem como no despiste de complicações como estenoses, ulcerações, fístulas e fissuras.

A este propósito, apresentaremos um caso clínico de doença de Crohn em idade pediátrica, com atingimento essencialmente cólico.

Conclusão – na população pediátrica, a possibilidade de uma doença inflamatória intestinal, entre outros diagnósticos diferenciais, deverá ser levantada num contexto clínico apropriado,

representando a ecografia um importante papel no seu diagnóstico, bem como na monitorização da evolução.

O ESSENCIAL DE ... RADIOLOGIA DO SISTEMA DIGESTIVO NA CRIANÇA E ADOLESCENTE

*Maria Rosário Matos, Ana Paula Petinga, Pedro Paulo Mendes
Hospital D Estefânia, Serviço de Radiodiagnóstico
II Ciclo de Curso do Internato Médico
Lisboa, Hospital D. Estefânia, em 31 de Março de 2006*

Os autores abordam sucintamente algumas estratégias diagnósticas, em que a Radiologia tem particular interesse no esclarecimento de patologia frequente do foro digestivo, tendo em atenção as técnicas imagiológicas disponíveis no HDE.

São abordadas as suas principais indicações, em atenção às hipóteses diagnósticas mais frequentemente colocadas e ao grupo etário, nesta instituição.

Conclui-se sublinhando o indiscutível interesse de otimizar os meios diagnósticos, quer promovendo o diálogo multidisciplinar, quer pela preferência da escolha de técnicas sem radiação ionizante (Ecografia, RMN) em atenção ao grupo etário e reavaliações frequentemente efectuadas.

IMAGIOLOGIA DA INFECÇÃO URINÁRIA EM PEDIATRIA

*Ana Nunes
Serviço de Imagiologia – Hospital Dona Estefânia
VIII Congresso Nacional de Radiologia
Vilamoura 10 a 13 de Maio 2006*

A infecção urinária é uma das infecções bacterianas mais frequentes em Pediatria.

A morbidade que condiciona e as possíveis implicações graves a longo prazo, realçam a sua importância, sendo fundamental o diagnóstico precoce.

São abordados os aspectos etiopatogénicos e as manifestações clínicas desta patologia.

O objectivo é realçar a importância da investigação imagiológica, dando-lhe um papel de relevo não só na detecção de malformações do aparelho urinário, frequentemente associadas à infecção urinária, como na avaliação das lesões causadas e seu follow-up.

São apresentados exemplos iconográficos de alguns casos seguidos no H.D.E.

É proposto um algoritmo de investigação imagiológica tendo em conta o grupo etário.

Conclusão:

Nas últimas décadas tem-se assistido a uma evolução importante nas técnicas de imagem, que vieram permitir uma abordagem diferente e melhorada, na infecção urinária em Pediatria.

Os algoritmos de investigação mantêm-se sujeitos a ajustes permanentes, devendo ser privilegiada a inocuidade e a informação que proporcionam.

A especificidade de cada grupo etário em pediatria também implica uma orientação apropriada, a ponderar em conjunto com o clínico e o radiologista.

INVAGINAÇÃO INTESTINAL NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Rosário Matos, Renata Jogo, Marta Simões, Ana Paula Petinga, Pedro Paulo Mendes
Serviço de Radiologia – Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
VIII CNR

Vilamoura, 10-13 Maio 2006

Introdução – a invaginação intestinal é uma das causas mais frequentes de abdómen agudo na infância. Ocorre geralmente, entre os seis meses e os dois anos de idade. Material e Métodos – com base na experiência da nossa instituição, apresenta-se uma revisão sumária desta entidade patológica, com ênfase nos aspectos imagiológicos, os quais incluem técnicas de redução. Síntese da revisão – a invaginação intestinal é, geralmente, de causa idiopática, podendo determinar-se um ponto específico de partida numa pequena percentagem dos casos. A forma mais comum é a ilio-cólica. O espectro de sinais e sintomas é vasto. A ecografia é método diagnóstico de eleição, sendo também importante na definição da etiologia e na documentação de complicações. O estudo radiográfico reserva-se para a suspeita de complicações e para a tentativa de redução. A redução da invaginação é feita através de um enema de ar ou líquido (bário, contraste hidrossolúvel não iónico ou solução salina), por ecografia ou fluoroscopia. As taxas de redução prendem-se com vários factores. Conclusão – salienta-se o papel da ecografia como um importante meio auxiliar no diagnóstico, esclarecimento etiológico e de complicações, bem como eventualmente terapêutico, em relação a esta importante entidade patológica em pediatria.

APARELHO URINÁRIO - O ESSENCIAL EM PEDIATRIA

Rosário Matos, Renata Jogo, Ana Nunes.
Hospital de Dona Estefânia – Serviço de Radiologia
II Ciclo de Cursos do Internato Médico
Hospital D Estefânia – Lisboa 31 de Março de 2006

Os autores procuram transmitir algumas noções sobre os métodos de imagem que podem ser utilizados na abordagem da patologia do aparelho urinário.

São enumeradas as principais indicações e contra-indicações de cada método.

Salientam a importância do diagnóstico pré-natal no despiste das malformações congénitas.

No âmbito da semiologia clínica mais frequentemente associada ao foro urológico, são propostos alguns algoritmos de investigação imagiológica, com o objectivo de orientar e esclarecer de forma mais precisa o clínico.

Por último é abordada de modo mais abrangente a infecção urinária, realçando-se a importância da contribuição dos métodos de imagem para a melhoria do prognóstico a longo prazo.

Conclusão:

Salientamos o papel de destaque da Imagiologia na avaliação do Aparelho Urinário, nomeadamente no despiste de malformações congénitas, diagnóstico de lesões adquiridas e follow-up das situações patológicas.

È fundamental uma selecção criteriosa das técnicas, para optimização dos resultados.

ECOGRAFIA DO CANAL RAQUIDIANO NOS DISRAFISMOS

Renata Jogo, Rosário Matos, Marta Simões, Leonor Gomes; Isabel Estudante; Jorge Furtado
Serviço de Imagiologia - Hospital de Dona Estefânia

VIII CNR

Vilamoura, 10-13 Maio 2006

Nos lactentes, o canal raquidiano pode ser estudado por ecografia através de uma ampla janela acústica por não ossificação da sincondrose intraneural postro-mediana. Sendo para além disso a ecografia uma técnica não invasiva, de aparente inocuidade e facilmente acessível, preconiza-se actualmente a sua utilização para avaliação do canal raquidiano no rastreio de recém-nascidos com estigmas cutâneos em possível relação com disrafismo oculto e na abordagem inicial de malformações evidentes ou detectadas no período pré-natal, cujo estudo será posteriormente complementado por Ressonância Magnética.

Os autores propõem a realização de uma breve descrição da técnica ecográfica utilizada na avaliação do canal raquidiano neonatal, assim como a revisão dos achados ecográficos normais e patológicos no que se refere aos diferentes tipos de disrafismos.

QUISTO PARA-URETRAL DO CORPO ESPONJOSO NUM DOENTE DO SEXO MASCULINO EM IDADE PEDIÁTRICA

Rosário Matos; Renata Jogo*; Marta Simões*; H Pacheco**; Filipe Catela***; Ana Nunes**

Serviço de Radiologia, *Unidade de Urologia – Hospital D Estefânia – Lisboa; **Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar do Baixo Alentejo – EPE – Hospital José Joaquim Fernandes, Beja*

VIII CNR - Vilamoura, 10-13 Maio 2006

Introdução- o quisto do corpo esponjoso de origem não traumática é uma entidade patológica rara no sexo masculino.

Material e métodos – a propósito do tema, apresenta-se um caso clínico de um adolescente seguido na consulta de urologia desta instituição, com sintomas urinários baixos, cujo estudo imagiológico, por ecografia, cistouretrografia retógrada e miccional, e ressonância magnética, documentou a presença de um quisto para-uretral do corpo esponjoso. Conclusão – esta entidade patológica pode ser considerada como diagnóstico diferencial na presença de determinados sintomas urinários baixos, assumindo os exames radiológicos, nomeadamente os supracitados, um papel relevante no diagnóstico, caracterização e planeamento cirúrgico destas lesões

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA

DIRECTORA: DR.^a ROSA BARROS

ANTIBIOTICS EXPENDITURE IN A PAEDIATRIC HOSPITAL WITH A REFERRAL MATERNITY.

Lurdes Ventura, Maria Teresa Neto, Lucília Ribeiro, Rosa Maria Barros.

Committee for Infection Control and Antibiotics, Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Europaediatrics (Poster)

Barcelona, Outubro de 2006.

Background: The correct use of antibiotics is the most effective way to prevent bacterial resistance. The knowledge and control of its prescription should be one of the most important concerns of the Hospital's Committees for Infection Control and Antibiotics. Hospital Dona Estefânia in Lisbon is a referral paediatric Hospital with more than 200 beds, two intensive care units – paediatric and neonatal - and a referral high risk maternity.

Objective: To quantify the expenditure on intravenous antibiotics in a tertiary referral paediatric hospital with obstetrical clinics.

Material and methods: Sources of data were the Hospital Pharmacy and the Institute for Informatics and Financial Management files. For each intravenous antibiotic the expenditure in g, costs in Euros and per g were evaluated for the years of 2003-2004.

Results: See Table. Penicillins were the main group of antibiotics prescribed. The expenditure with intravenous antibiotics accounted for 62% of the total expenses with antibiotics, 32% of expenses with anti infectious agents and 6.1% of the total therapeutic charge.

Conclusions: Intravenous antibiotics use in Dona Estefania hospital seems very reasonable and are responsible for a small percentage of therapeutic costs. Prescriptions follow ancient teachings with preference for old antibiotics but surgical prophylaxis has to be improved.

	Penicillins	1 st / 2 nd generation cephalosporins	Aminoglycosides	3 rd generation cephalosporins
% prescriptions	43	20	13	9
% expenditure	32	27	3	16
Frequency of use according to each group of antibiotics	1) Benzylpenicillins	1) Cefazolin	Gentamicin	1) Ceftriaxone
	2) Ampicillin	2) Cefoxitine		2) Cefotaxime
	3) Amoxicillin /clavulanic acid			3) Ceftazidim

Key words: Antibiotics, expenditure, hospital, paediatrics

MONITORIZAÇÃO DE FÁRMACOS

Clarisse Vinagre, Otilia Nam, Antonieta Bento.

A quantificação das concentrações de fármacos no sangue permite o ajuste das doses dos medicamentos de forma a alcançar os efeitos terapêuticos, minorando os efeitos colaterais indesejados. Para uma monitorização eficaz há que conhecer os processos implicados na absorção, distribuição, metabolização e eliminação do fármaco. Há também que ter em conta a interacção dos fármacos com os receptores biológicos e seus mecanismos de acção. A monitorização terapêutica consiste na determinação dos níveis séricos em intervalos constantes relacionados com a administração do fármaco, e está indicada para fármacos que exibem uma pequena margem terapêutica e que revelam uma boa correlação entre os níveis séricos e o efeito pretendido. Desta forma, é possível a optimização das doses, a minimização do risco de toxicidade, a identificação de interacções medicamentosas e a detecção de falhas no cumprimento da terapêutica. A amostra deverá ser recolhida na fase de estado de equilíbrio do fármaco (correspondente a 4 a 5 semi-vidas) e em vale terapêutico (em vale e pico, no caso dos aminoglicosídeos). Os parâmetros para a monitorização dos níveis séricos de fármacos em pediatria dependem do fármaco, do seu período de semi-vida e do grupo etário do paciente. Os requisitos essenciais para uma monitorização terapêutica correcta são: a informação e o diálogo com o paciente, a divulgação e informação sobre normas de colheita entre os profissionais e a identificação idade, sexo, insuficiência renal ou hepática, gravidez e administração simultânea de outros fármacos.

“LINFOHISTIOCILOSE HEMOFAGOCÍTICA”

Carlos Miguel Severino

Serviço de Patologia Clínica – Hospital de Dona Estefânia

A linfocitose hemofagocítica trata-se de um grupo heterogéneo de doenças que afecta predominantemente crianças, podendo apresentar-se sob a forma hereditária/familiar tipicamente numa fase precoce e frequentemente fatal, e sob a forma secundária que pode surgir em qualquer idade, também com elevada taxa de mortalidade

As manifestações clínicas são condicionadas por uma resposta imunitária inadequada, verificando-se defeitos nas vias das células NK e T Citotóxicas, fundamentais na patogénese da doença. A actividade citotóxica deficiente implica inadequada eliminação de células apresentadoras de Ag, com estimulação permanente do sistema imunitário, distúrbio na regulação da resposta imunitária com activação permanente da actividade macrofágica.

O achado histopatológico major consiste na acumulação não maligna de histiocitos ao nível do sistema reticuloendotelial. A hemofagocitose é considerada típica da doença, mas não específica, afectando predominantemente eritrocitos, mas também plaquetas e leucócitos. Os histiocitos acumulam-se em vários órgãos podendo causar danos graves e irreversíveis, nomeadamente: baço; fígado; gânglios; medula óssea; SNC; pele e fluidos corporais.

Manifestações clínicas mais comuns: febre; hepatoesplenomegália; rash incaracterístico e transitório; adenomegalias e alterações neurológicas (irritabilidade, rigidez da nuca, hipotonia/hipertonia, convulsões).

Alterações laboratoriais: citopénias (trombocitopénia, anemia (Hb < 9,0 g/dl) e neutropénia); coagulopatia (APTT e TP aumentados e D-Dímero positivo); hipertrigliceridémia; alterações hepáticas (aumento das transaminases e da bilirrubina conjugada); ferritina aumentada (> 4000 mg/dl); hipofibrinogénia; LDH aumentada e Hiponatrémia.

Guidelines diagnósticas da Sociedade de histiocitose: presentes, pelo menos, 5 de 8 critérios; critérios iniciais: febre, citopénia, esplenomegália, hipertrigliceridémia e hemofagocitose; critérios recentes: actividade NK diminuída, hiperferritinémia e níveis plasmáticos de CD25 diminuídos.

O objectivo principal do tratamento é controlar a doença. Na forma familiar, a remissão é temporária, com recidivas aquando da descontinuação da terapêutica. O transplante medular oferece a melhor possibilidade de cura. Na forma secundária, quando a causa subjacente é adequadamente tratada, muitas vezes é possível controlar a doença.

A sociedade de histiocitose desenvolveu protocolo de tratamento para a doença primária baseado em dexametasona, Etoposido e Ciclosporina A.

“ADAPTAÇÕES BIOQUÍMICAS NO PERÍODO NEO-NATAL”

Carlos Miguel Calado Severino

Serviço de Patologia Clínica – Hospital de Dona Estefânia

Durante 9 meses o feto permanece protegido dentro da cavidade uterina, recebendo da mãe todas as substâncias necessárias à sua sobrevivência e desenvolvimento; sendo as principais funções – respiração, nutrição, metabolismo e excreção – realizadas pela mãe via placentar. Gradualmente, os seus órgãos e funções vão-se especializando de modo a preparar o feto para a vida extra-uterina.

O processo de transição ocorre, na maioria dos casos, de modo adequado, sendo contudo, um processo fisiológico complexo que envolve múltiplas adaptações bioquímicas, para as quais existe uma contribuição fetal, mas também materna.

Na transição neo-natal ocorre um desaparecimento da circulação placentar com aumento de resistência vascular periférica no recém nascido ; aumento da pressão alveolar de oxigénio, libertação de substâncias vasoactivas com conseqüente diminuição da resistência vascular pulmonar.

Relativamente as alterações endócrinas, verifica-se um aumento da concentração de Catecolaminas, aumento da Renina-Angiotensina-Aldosterona e aumento da TSH e T4 nas primeiras 24h pós parto resultante do stress fisiológico no recém-nascido pelas contracções uterinas, compressão cefálica no canal de parto e hipoxia ligeira/moderada.

O stress do parto induz também como resposta o aumento sérico de enzimas musculares, nomeadamente de CK nas primeiras horas, com diminuição progressiva ao longo da primeira semana de vida.

A alimentação do recém-nascido condiciona diferentes alterações bioquímicas neste período: a ureia aumenta sobretudo no recém-nascido alimentado a biberon; o aumento de aminoácidos é variável, reflectindo as diferentes concentrações e composição do leite; a concentração de proteínas sérica também é muito afectada , sendo a concentração de albumina o único marcador válido para avaliar alimentação inadequada.

Relativamente às alterações metabólicas mais frequentes no período neo-natal há a realçar a hipoglicémia, hiperglicémia, hipocalcémia, hiponatrémia e hipernatrémia.

“FARINGITE ESTREPTOCÓCICA- AVALIAÇÃO DOS TESTES DE DIAGNÓSTICO”

Isabel Daniel, Carlos Severino

Serviço de Patologia Clínica – Hospital de Dona Estefânia

O diagnóstico etiológico baseado somente em dados clínicos é difícil uma vez que os sintomas de faringite bacteriana e viral muitas vezes se sobrepõem.

O tratamento empírico com antibiótico numa faringite não bacteriana expõe o doente ao risco das suas complicações e à emergência de bacterianas resistentes.

A faringite bacteriana por estreptococos beta hemolíticos grupo A representa cerca de 30% das faringites nas crianças e 5-10% nos adultos e pode apresentar complicações supurativas como abscessos periamigdalinos, mastoidites, sinusite, otite e escarlatina e complicações não supurativas como a Febre reumática e a glomerulonefrite aguda, pelo que se revela de grande importância o seu adequado e atempado diagnóstico e tratamento.

Os testes rápidos de pesquisa de Ag de estreptococcus grupo A permitem o diagnóstico rápido, mas não permitem o isolamento de bactérias nem a realização de TSA (Teste sensibilidade a antibióticos). O isolamento de estreptococcus é importante para o adequado diagnóstico, tratamento precoce e confirmação de resultados dos testes rápidos de resultado negativo.

A avaliação dos testes rápidos de detecção de Ag de estreptococcus grupo A foi efectuada no Serviço de Patologia clínica no período de 31 de Outubro de 2005 e 31 de Janeiro de 2006, aplicados a crianças com manifestações clínicas de faringite, cuja prescrição foi realizada pelo clínico, foram avaliadas 3 marcas distintas de testes: Alfredo Cavalheiro; Quickview e Clearview, tendo sido realizados 1353 testes, 806 dos quais com exame cultural em simultâneo.

Resultados: Em 1074 (79%) o resultado foi negativo e em 279 (21%) o resultado foi positivo. Dos testes rápidos com resultado positivo, verificou-se que 42% apresentavam simultaneamente cultura positiva, 32% cultura negativa e 26% sem exame cultural.

Das 3 marcas de Testes avaliadas, verificou-se uma sensibilidade de 51,6% e especificidade de 90,9% para a marca Alfredo Cavalheiro; sensibilidade de 76,2% e especificidade de 83,1% para a marca Quickview e sensibilidade de 77,6% e especificidade de 88,2% para a marca Clearview.

Conclusões: Dos testes rápidos com cultura em simultâneo, verificou-se que nos testes rápidos positivos, apenas 20% apresentaram também resultado positivo no exame cultural; embora com especificidade semelhante, a sensibilidade da marca “Quickview” foi ligeiramente mais baixa (76,2%).

INTERACÇÕES TERAPÊUTICAS

Antonieta Bento

Serviço de Patologia Clínica – Hospital de Dona Estefânia

Consistem em perturbações da actividade farmacológica resultante da alteração da concentração do fármaco nos seus locais de acção, induzidas pela coadministração de outras substâncias nomeadamente :outros fármacos; ou da concomitante ingestão de suplementos dietéticos e algumas bebidas(sumos de laranja e toranja, leite e bebidas alcoólicas) ou pela condição clínica.

As alterações observadas traduzem-se em : aumento de eficácia ,diminuição de eficácia, ou reacção adversa e inesperada.

Classificam-se em: farmacocinéticas e farmacodinâmicas

1-Farmacocinéticas

São as interacções mais frequentes, resultam na alteração do metabolismo do fármaco e compreendem com frequência o sistema enzimático das oxidases do citocromo p 450, entre outros. Este sistema pode ser afectado por um de três mecanismos:

- a)indução enzimática-o fármaco (a) induz o metabolismo do fármaco (b) resultando numa diminuição da concentração do (b)ou perda de eficácia.
- b)inibição enzimática - o fármaco (a) inibe a síntese de um enzima responsável pelo metabolismo do b, que pode resultar em toxicidade do b.
- c)alterações na biodisponibilidade - em que a absorção de um dos fármacos é alterada

2)-Farmacodinâmicas

Consistem em acções de antagonismo ou de adição e potenciação.

As interacções terapêuticas estão associadas a um aumento da morbidade resultante ou da toxicidade, ou da potencial ineficácia.

Como na maioria das situações são de ocorrência imprevisível, é recomendável a monitorização terapêutica sempre que possível para detecção precoce.

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

DIRECTORA: DR.^a MADALENA LEVY

NASCER E CRESCER COM SPINA BÍFIDA

Humberto Marreiros, Rita Cardoso Francisco, Clara Loff

Serviço de Medicina Física e Reabilitação – Hospital Dona Estefânia

6º Congresso Mediterrâneo de Medicina Física e Reabilitação,

18-21 de Outubro de 2006 (Poster)

Europa Medicophysica 2006;42 (suppl.1 Nº3):146-148

Espinha Bífida e Paralisia Cerebral são duas condições incapacitantes que requerem programas de reabilitação a longo prazo. Embora a ocorrência conjunta de Espinha Bífida e Paralisia Cerebral seja lógica, a literatura existente que documenta esta associação é escassa. A proposta dos autores é discutir a estratégia mais eficaz de abordagem de doentes com múltiplas condições incapacitantes.

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 15 anos com Espinha Bífida (Mielomeningocelo: nível D12-L1, Hidrocefalia: com shunt ventriculo-peritoneal, Malformação de Arnold-Chiari II, Bexiga neurogénica e Siringomielia: D1-D8) e Paralisia Cerebral.

A doente tem um nível neurológico de lesão alto (D12-L1), não tem potencial de marcha e deambula numa cadeira de rodas.

No decurso da doença desenvolveu luxação bilateral das ancas, cifosescoliose e deformidades dos pés que condicionaram várias intervenções cirúrgicas.

Já teve algumas infecções urinárias. Realiza profilaxia com antibióticos para as infecções urinárias e cateterização intermitente a cada 4/4 horas.

Apresenta um atraso cognitivo moderado, frequenta a escola regular e beneficia de apoio educativo individualizado.

Tem sido seguida em consultas periódicas, com avaliações ortopédica, neurológica e urológica frequentes e realiza tratamentos regulares de fisioterapia, terapia ocupacional complementados pela introdução de ajudas técnicas.

Uma das principais preocupações durante o seu crescimento tem sido identificar e tratar as deformidades da coluna, membros inferiores e prevenir as contracturas musculares que afectam negativamente o posicionamento, as actividades da vida diária e a mobilidade. Um seguimento regular e a intervenção ortopédica destas deformidades são essenciais.

O largo espectro de problemas encontrados nestes pacientes requer um acompanhamento por uma equipa multidisciplinar. O médico fisiatra desempenha um papel fundamental na prevenção de incapacidades secundárias, identificação de problemas e coordenação dos cuidados entre os outros prestadores de cuidados de saúde.

Palavras chave: Espinha Bífida, Malformação Arnold Chiari II, Siringomielia, Bexiga neurogénica.

SÍNDROME DE BRIDAS AMNIÓTICAS – CASO CLÍNICO

*Francisco Tavares *; Mafalda Pires *; Maria José Costa **; Ana Soudo ***

**Internos da Especialidade de Medicina Física e de Reabilitação no HDE, **Assistente Graduado em Medicina Física e de Reabilitação no Hospital D. Estefânia, Lisboa*
“Amniotic Band Syndrome – a Case Report”

Revista Europa MedicoPhysica, Vol. 42, Suppl. 1 to Issue nº 3, September 2006, pág 85-86.

6º Congresso Mediterrâneo de Medicina Física e Reabilitação,

18-21 de Outubro de 2006 Vilamoura, Portugal (comunicação livre)

O Síndrome de Bidas Amnióticas é um complexo de anomalias congénitas devido à alteração, por fenómeno extrínseco, de um processo de desenvolvimento intra-uterino originalmente normal. A sua causa é a ruptura prematura do âmnios, com formação de bandas que comprimem as partes fetais. A sua incidência varia entre 1:1.200 e 1:15.000 recém-nascidos vivos, representando 1 a 2% dos nascimentos com malformações. A natureza e a gravidade das deformidades relaciona-se com a idade gestacional em que ocorre a ruptura do âmnios. As suas alterações mais frequentes são a formação de anéis de constrição, amputação de dedos ou membros e pseudo-sindactilia. O pé equino-varo encontra-se associado a estas em 25% dos casos. Também se descreveram deformações faciais e da parede tóraco-abdominal, bem como malformações de órgãos internos. A sua apresentação é esporádica e tem um risco de recorrência familiar muito baixo. É muito importante diferenciar este síndrome de outras afecções de origem genética com fenótipo semelhante. O prognóstico depende da gravidade das lesões.

Neste artigo apresentamos o caso de uma criança de 3 anos, natural de São Tomé e Príncipe, com características típicas do Síndrome de Bidas Amnióticas. A sua gestação e parto decorreram sem intercorrências, tendo nascido com amputação congénita transversal do terço distal da perna direita e pé boto congénito à esquerda. Aos 2 anos e 5 meses, ainda sem marcha autónoma apesar de restante desenvolvimento adequado, foi submetido a regularização do coto de amputação. Um mês depois, após colocação de prótese do membro inferior direito, adquiriu a marcha. Actualmente apresenta um desenvolvimento adequado à idade, com marcha autónoma e independente.

Palavras-chave: bridas amnióticas, amputação pediátrica e desenvolvimento.

REABILITAÇÃO DE CRIANÇAS QUEIMADAS: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita Cardoso Francisco, Humberto Marreiros, Isabel Seixo, António Teixeira

Serviço de Medicina Física e Reabilitação – Hospital Dona Estefânia

6º Congresso Mediterrâneo de Medicina Física e Reabilitação

18-21 de Outubro de 2006 (Poster)

As queimaduras eléctricas constituem um desafio no que respeita ao tratamento precoce e reabilitação.

Para o doente queimado hospitalizado a reabilitação é iniciada muito cedo e é uma parte fundamental do tratamento. Os objectivos da reabilitação consistem na obtenção de uma boa cicatrização, boa recuperação funcional e de bons resultados cosméticos.

Os autores apresentam o caso clínico de um adolescente de 12 anos que sofreu uma descarga eléctrica de alta voltagem, com consequentes queimaduras de 2º e 3º graus, envolvendo 50% da superfície corporal, incluindo o tronco, membros superior e inferior esquerdos.

Foi internado na unidade de cuidados intensivos a 25 de Janeiro de 2006 e transferido para a enfermaria de cirurgia após 2 meses. Durante o internamento hospitalar foi submetido a fasciotomias, escarotomias, desbridamentos e enxertos cutâneos. O doente foi seguido regularmente pela fisioterapia com programas de reabilitação diários consistindo em: posicionamento, talas, deambulação, pressoterapia e exercícios ajustados à evolução da cicatrização e à condição clínica. Teve alta 4 meses após queimadura.

Actualmente continua os tratamentos de reabilitação em ambulatório, com consultas médicas regulares, fisioterapia, terapia ocupacional e uso de material compressivo e placas de silicone. Tem tido uma evolução favorável das cicatrizes com uma limitação funcional discreta.

O tratamento dos doentes queimados envolve a comunicação entre as diferentes especialidades, com um importante papel desempenhado pelo fisiatra.

O USO DA TOXINA BOTULÍNICA NA PARALISIA CEREBRAL – INDICAÇÕES E EXPERIÊNCIA

Clara Loff

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

“Abordagem Multidisciplinar da Criança com Paralisia Cerebral” – Hospital Dona Estefânia, Lisboa, 29 de Março de 2006

A administração de Toxina Botulínica tipo A (BTX-A) no tratamento da espasticidade local faz parte da abordagem terapêutica de crianças com Paralisia Cerebral (PC).

Objectivo do trabalho: Aplicação do *Goal Attainment Scaling* (GAS) a 46 doentes com PC tratados com a BTX-A para quantificar o grau de cumprimento dos objectivos terapêuticos, estabelecidos antes da aplicação.

Para aplicação da escala estabeleceu-se o principal objectivo terapêutico para cada uma das 46 crianças. Na avaliação após o tratamento foi atribuída a seguinte pontuação GAS: -2 (sem alteração); -1 (aquém do objectivo); 0 (objectivo atingido); 1 (além do objectivo) e 2 (muito além do objectivo).

Analisaram-se as pontuações vs. idade, classificação da PC e grau de espasticidade.

Resultados: Atingiram-se ou ultrapassaram-se os objectivos em 34 doentes (74%); ficou-se aquém dos objectivos em 8 (17,4%); e não se obteve efeito terapêutico em 4 (8,6%).

Os grupos com melhores resultados são o das crianças até aos 3 anos de idade (88% de pontuações não-negativas), dos doentes com hemiplegia (92%) e com espasticidade ligeira a moderada (87%). Todos os doentes em que não se observaram efeitos terapêuticos apresentavam espasticidade severa.

Conclusões: Estes resultados revelam a necessidade de estabelecer objectivos precisos e realistas antes de iniciar este tratamento; a importância da administração precoce da BTX-A; e a necessidade de avaliação clínica cuidadosa dos doentes com espasticidade severa.

TORCICOLO MUSCULAR CONGÊNITO: ESTUDO RETROSPECTIVO DE 64 CASOS

*Tiago Esteves Carvalho**, *Rita Cardoso Francisco***, *Humberto Marreiros***, *Isabel Seixo***, *António Teixeira***

** Serviço de Medicina Física e Reabilitação – Hospital Curry Cabral / ** Serviço de Medicina Física e Reabilitação – Hospital Dona Estefânia*

*6º Congresso Mediterrâneo de Medicina Física e Reabilitação
18-21 de Outubro de 2006 (Poster)*

Introdução: O Torcicolo Muscular Congénito (TMC) é a 3ª anomalia musculoesquelética congénita mais frequente.

A sua etiologia e tratamento ainda se mantém controversa. O sucesso do tratamento conservador tem sido bem documentado. A ausência de tratamento do TMC pode comprometer a função cervical, assim como, a cosmética facial.

Objectivos: Definir padrões clínicos e características do TMC.

Procurar associações clínicas com outras anomalias musculoesqueléticas.

Definir tipos de tratamento conservador e seus resultados.

Resultados: De um total de 64 pacientes, 43 (67%) pertenciam ao subgrupo do TMC postural; 10 (16%) tinham empastamento do músculo esternocleidomastoideu sem tumor e 11 (17%) tinham tumor palpável. Trinta e quatro por cento foram diagnosticados durante o primeiro mês de vida. Vinte (31%) nasceram de parto eutócico, 7 (11%) com ventosa, 4 (6%) por forceps e 33 (52%) de cesariana.

Dezanove casos (30%) foram detectados nos cuidados de saúde primários, 30 (47%) no internamento hospitalar e em 15 (23%) a detecção teve origem noutras fontes.

Plagiocefalia, assimetria facial e luxação das ancas estavam presentes em 25 (39%), 20 (31%) e 2 (3%) respectivamente. Apenas um paciente (2%) tinha lesão do plexo braquial associada e 4 (6%) apresentavam fractura da clavícula. Sessenta e cinco por cento dos pacientes eram primeiros filhos.

Dos 64 casos, 27 (42%) completaram tratamento, todos com recuperação total. Três (5%) abandonaram o tratamento. Os restantes 34 (53%) mantêm-se em tratamento e 31 (91%) destes mostram já melhoria.

Conclusão: O diagnóstico foi feito precocemente na maioria dos casos e o tratamento conservador obteve bons resultados.

Embora o TMC seja uma situação benigna, a exclusão de anomalias musculoesqueléticas associadas é essencial.

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA

DIRECTORA: DR.^a DEONILDE ESPÍRITO SANTO

DEPARTAMENTO DA MULHER E DA REPRODUÇÃO

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

SUBMUCOUS MYOMAS: WHEN TO PROPOSE OUTPATIENT HYSTEROSCOPIC MYOMECTOMY

Leonor Assis, Susana Coutinho, Noémia Assunção

Gynaecology/Obstetrics Department, D. Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

*15th Annual Congress of the ESGE “Don’t turn your back on endoscopic surgery”,
Strasbourg, France, 5-7 October, 2006*

Objective: The aim was to identify selection criteria of submucous myomas that can be treated by hysteroscopy in outpatient setting.

Design & Methods: Retrospective and comparative study of 48 women less than 45 years old, who had been submitted to outpatient hysteroscopic myomectomy of submucous myomas at our department, between January 2001 and December 2005. A 5,5 or 6,5 mm hysteroscope under paracervical block, saline distension and a bipolar 5 Fr electrode VersaPoint® were used. Reintervention was considered as a repeat procedure at any time, in cases of clinical or ultrasonographic evidence of incomplete resection. We compared two groups: Group I – women who needed more than one intervention (n=22); Group II – those treated in one session (n=26). The parameters analysed were: type of the myoma (type 2 vs types 0 or 1, according to Wamsteker classification), largest diameter and number of myomas. The statistical significance of the differences between groups was obtained with Student’s *t* test and the Fisher exact test. Multivariable analysis was performed using a binary logistic regression model. All *p* values less than 0.05 were considered significant.

Results: Mean age 37,5±5,8 years old; 27% (n=13) nulliparous; average follow-up 18,7 months (min.3, max.26); number of procedures 1,54 (between 1 and 3); tolerability 5,4±2,1 (pain scale 1 to 10). Women with type 2 myomas had a significantly higher need for reintervention (71,4% vs 28,6%; p=0,03). Regarding the two groups considered, there were no significant differences in terms of: duration of procedure (59±30 vs 55±25 minutes; p=0,7), the presence of a single myoma (40% vs 60%, p=0,58) or a myoma diameter greater than or equal to 3 cm (63,6% vs 36,7%, p=0,16). Myomectomy of type 2 myomas was independently associated with an increased risk of reintervention, regardless of the number and size of the tumor (OR 4,5; 95% CI 1,2 – 17,3; p=0,028).

Conclusions: Although safe, outpatient hysteroscopic myomectomy of submucous myomas type 2 was associated with a high rate of reintervention. A previous careful classification of the submucous myomas is the most important selection criteria for a successful outpatient resection.

MIOMECTOMIA DE AMBULATÓRIO – EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA NOS ÚLTIMOS TRÊS ANOS

L.A. Ramos, Susana Coutinho, Ricardo Mira, Noémia Assunção

Serviço de Ginecologia – Hospital D. Estefânia (HDE)

Jornadas de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Dona Estefânia

Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa (Poster)

Lisboa, Parque das Nações, 17 Março 2006

INTRODUÇÃO - Nos últimos anos, as possibilidades cirúrgicas da histeroscopia de ambulatório desenvolveram-se, passando a englobar o tratamento de miomas submucosos. O uso de eléctrodos bipolares e a miniaturização dos instrumentos veio tornar possível a excisão de miomas sem anestesia geral e com menores riscos.

OBJECTIVOS - Este trabalho visou avaliar os casos tratados por este método no HDE, durante os últimos três anos.

MATERIAL E MÉTODOS - Foram estudados retrospectivamente 37 casos de mulheres pré-menopausadas com idade inferior a 45 anos, submetidas a miomectomia de ambulatório por histeroscopia, de Janeiro de 2003 a Dezembro de 2005. Foram avaliados os seguintes parâmetros: paridade, sintomatologia, tratamentos prévios, meios complementares de diagnóstico, caracterização do procedimento, escala de dor, complicações e *follow-up*.

RESULTADOS - Idade média de 37 anos (24 - 43), sendo 72,9% multiparas. Em 75,6% havia metrorragias e em 8,1% a indicação foi por infertilidade. Tratava-se de mioma único em 32 casos (86,4%). A distribuição segundo a classificação dos miomas submucosos foi: tipo 0 - 4 (10,8%), tipo I - 20 (54%), tipo II - 13 (35,1%). O diâmetro médio dos miomas foi de 16,7mm (7 - 50mm). 45,9% dos casos estavam sob tratamento hormonal. O tempo operatório médio foi de 57 min. (25 - 150min). A tolerância foi boa e não ocorreram complicações. As reintervenções posteriores foram: nova histeroscopia de ambulatório em 15 casos, ressectoscopia num e remoção laparoscópica noutra. Ficaram assintomáticas 72,4%, melhoradas 10,3% e 17,2% mantiveram as queixas. Houve dois casos de recidiva (6,9%) a seis e doze meses.

CONCLUSÃO - Em casos seleccionados e com os meios técnicos adequados, a excisão de miomas submucosos em histeroscopia de ambulatório é uma alternativa segura e bem tolerada.

PROLAPSOS URO-GENITAIS OPERADOS - REAVALIAÇÃO A 3 ANOS

Lurdes Santos, Liliana Barros, Filomena Sousa, Susana Coutinho, Noémia Assunção

Serviço de Ginecologia / Obstetrícia do Hospital de Dona Estefânia

O prolapso uro-genital constitui uma das principais indicações cirúrgicas em Ginecologia, cuja prevalência está a aumentar com o envelhecimento da população. O risco de uma primeira cirurgia por prolapso uro-genital ou incontinência urinária atinge os 11 % ao longo da vida, com uma taxa de re-intervenção de 29 %.

Objectivo:

Avaliar os resultados anatómicos e funcionais das mulheres com prolapso uro-genital operadas no nosso serviço por via vaginal, pelas técnicas reconstrutivas clássicas (sem uso de próteses), bem como a morbilidade e o grau de satisfação.

Material e Métodos:

Foi efectuada uma análise retrospectiva de 50 processos de mulheres com prolapso uro-genital operadas neste serviço durante o ano de 2002, tendo-se avaliado os seguintes parâmetros: idade, profissão, IMC, paridade, antecedentes pessoais / factores de risco, sintomatologia, grau de prolapso no pré e pós-operatório, tipo e duração da cirurgia, complicações e grau de satisfação.

Resultados:

Dos 50 casos que cumpriam os critérios de inclusão, foram avaliadas 42 mulheres, sendo que 59,6 % encontram-se assintomáticas e satisfeitas com os resultados. A morbidade peri-operatória foi reduzida (infecção urinária em 9,52 %) com duração média de internamento no pós-operatório de 2,54 dias. A taxa de recorrência foi de

31 %, atingindo em igual proporção os compartimentos anterior e posterior (21,4 %) e o compartimento central em 16,6 %. A taxa de re-intervenção cirúrgica foi de 11,9 %. No pós-operatório revelou-se incontinência urinária de esforço em 11,9 % das doentes.

Conclusões:

Os resultados são sobreponíveis aos da literatura de referência, destacando-se a alta taxa de recorrência, com morbidade reduzida. Aguardam-se os resultados das novas técnicas, com utilização de próteses por via vaginal, para validar novas opções terapêuticas.

PHYTOESTROGENS AND ENDOMETRIUM

Liliana Barros, Yolanda Fortes, Filomena Sousa, Maria José Bernardo, Ermelinda Pinguicha, Ivone Dias, Noémia Assunção

Department of Gynecology and Obstetrics, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

Introduction:

Phytoestrogens are an alternative therapy in menopause that received a large boost in the past years.

Objective:

Evaluate the existence of possible effects of phytoestrogens in endometrium and the degree of satisfaction of women taking this therapy.

Material and methods:

Retrospective study based on information in processes of postmenopausal women taking 100 mg/daily soy isoflavone. We reviewed the following parameters: duration of therapy, endometrial thickness and resistance index of the uterine artery before and after therapy, serum levels of estradiol, existence of symptoms of estrogens deprivation, corporal body index and postmenopausal hormone therapy previous to phytoestrogens.

Results:

We evaluate 71 processes of postmenopausal women. The average duration of therapy was superior to one year (13 months). Regarding endometrial thickness, before therapy it was in average 2,4 mm and while taking phytoestrogens it was 2,9 mm. Four of the 71 women developed endometrial polyps. Concerning the resistance index of the uterine artery it was possible to compare this measure in 31 of these women and there was no difference before and after therapy (RI = 0,90). In the vast majority of women there was a past history of postmenopausal hormone therapy before phytoestrogens, in average for 5 years. Around 50 % of these women referred improvement of menopausal symptoms.

Conclusions:

Regarding endometrium, phytoestrogens seem to be a safe therapy, doesn't stimulating endometrial proliferation in a significant degree.

It may be an option for menopausal symptoms in women who cannot or will not accept hormone therapy.

HYSTEROSONO-CONTRAST-SALPINGOGRAPHY AND FEMALE INFERTILITY

Liliana Barros, Yolanda Fortes, Carla Leitão, Carla Baleiras, M. Carmo Silva, Maria José Bernardo, Ivone Dias, Noémia Assunção

Department of Gynecology and Obstetrics, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

Introduction:

Hysterosono-contrast-salpingography (Hy-Co-Sy) is an ultrasonography assessment of the uterine cavity, myometrium and tubal patency used in our hospital since 1999.

Objective:

Evaluate the effectiveness of Hy-Co-Sy in the investigation of female infertility.

Material and methods:

Retrospective study based on information in processes of women followed in the Reproductive Medicine Department of our institution. We reviewed the following parameters: transvaginal ultrasonography, Hy-Co-Sy findings and the concordance among these data and hysterosalpingographic, hysteroscopic and laparoscopic findings.

Results:

We evaluate 950 processes. Concerning the uterine cavity, the vast majority were normal. The major alterations found were: polyps, sinechiae, submucosal myomas and septated uterus.

The concordance rate among Hy-Co-Sy and hysterosalpingography, hysteroscopy and laparoscopy was elevated (> 90 %).

The morbidity of this exam is reduced (0,3%).

The rate of spontaneous pregnancy three months after Hy-Co-Sy was 11 %.

Conclusions:

Hy-Co-Sy is simple, well tolerated, low risk, outpatient procedure. It can be used as an initial screening exam in the investigation of female infertility and helps plan operative hysteroscopy and laparoscopy, when necessary.

RISCO DE REINTERVENÇÃO APÓS MIOMECTOMIA HISTEROSCÓPICA DE AMBULATÓRIO – ANÁLISE RETROSPECTIVA

L.A. Ramos, Susana Coutinho, Noémia Assunção

Serviço de Ginecologia/Obstetrícia – Hospital D. Estefânia (HDE), Lisboa

Prémio para melhor poster apresentado no Simpósio Sociedade Portuguesa de Ginecologia – Avanços em Histeroscopia e Malformações Uterinas

Quinta da Penha Longa, 2 de Junho 2006

Introdução

As indicações operatórias da histeroscopia de ambulatório tornaram-na uma alternativa no tratamento cirúrgico conservador dos miomas submucosos. As características desta técnica condicionam um número não negligenciável de reintervenções, sendo por isso importante uma boa selecção dos casos.

Objectivo

Este trabalho visou avaliar a importância do componente intramural dos miomas submucosos como factor de risco para reintervenção cirúrgica após miomectomia histeroscópica de ambulatório.

População e métodos

Analisaram-se retrospectivamente as mulheres com idade inferior a 45 anos, submetida a miomectomia por histeroscopia sob anestesia local, entre Janeiro de 2003 e Dezembro de 2005, num total de 37 casos. Usou-se eléctrodo bipolar de 5 Fr (VersaPoint®) e meio de distensão salino. A população foi dividida em dois grupos de acordo com o tipo de mioma submucoso segundo a classificação de Wamsteker: grupo I - miomas tipo 0 e tipo1 (n=20); grupo II - miomas tipo 2 (n=17). Após a sua caracterização (nº e dimensão dos miomas, duração do procedimento e escala de dor), os dois grupos foram comparados quanto à necessidade de reintervenção.

Resultados

O tratamento de miomas submucosos tipo 2 em histeroscopia de ambulatório está associado a um risco de reintervenção 4,5 vezes maior relativamente a miomas submucosos tipo 0 e 1 (IC 95% 1,05 – 19,2; p=0,047).

Conclusão

A miomectomia histeroscópica de ambulatório em miomas submucosos tipo 2, apresenta um risco relevante de reintervenção. Para uma boa selecção do método de excisão - histeroscopia versus ressectoscopia - é essencial a caracterização do tipo de mioma submucoso em causa.

PROLAPSO DA CÚPULA VAGINAL- CASUÍSTICA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA

José L. Reis, Susana Coutinho, Ricardo Mira, Noémia Assunção

Jornadas de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Dona Estefânia (Comunicação oral)

Lisboa, 16 de Março de 2006

Introdução e Objectivos: O tratamento cirúrgico do prolapso da cúpula vaginal tem sido alvo de permanente interesse, tendo surgido recentemente novas técnicas de abordagem . O objectivo do trabalho é avaliar retrospectivamente as cirurgias efectuadas por prolapso da cúpula vaginal nos últimos 6 anos no serviço de Ginecologia-Obstetrícia do Hospital D. Estefânia.

Material e métodos: Análise descritiva dos casos operados por prolapso da cúpula vaginal entre 2000 e 2005 num total de 34. As pacientes foram caracterizadas em termos demográficos, factores de risco, tipo e indicações da histerectomia prévia, via de abordagem, técnica cirúrgica utilizada, complicações e follow-up.

Resultados: Idade média: 65 anos (min. 53; máx. 80). Todas eram menopáusicas. Antecedentes de partos vaginais nos 34 casos; paridade média de 2,2; peso médio do R.N. maior: 3700 g. Tipo de histerectomia prévia: 47% vaginal, 47% abdominal e 6% vaginal assistida laparoscopicamente. Indicações mais frequentes: prolapso urogenital (50%) e tumor

uterino (28%). Em 28% dos casos o prolapso da cúpula ocorreu no período de 2 anos após a histerectomia e neste grupo a indicação foi em 78% por prolapso urogenital.

As vias de abordagem para correcção do prolapso da cúpula foram: 88% laparotomia, 9% laparoscopia e 3% vaginal. Técnica utilizada: colposacropexia com interposição de rede em 91% (77% Prolene® e 23% Mersilene®), plicatura dos utero-sagrados em 6% (2 casos) e fixação aos ligamentos sacro-espinhosos em 3% (1 caso).

Tempo cirúrgico médio: 125 minutos (min. 50; máx. 205). Registaram-se 3 casos de laceração vesical (9%), diagnosticadas e corrigidas durante a cirurgia. Ocorreram 3 recidivas (9%): 1 prolapso apical, 1 prolapso anterior para-vaginal e 1 enterocelo.

Conclusão: Na nossa casuística 78% dos prolapsos da cúpula surgiram em pacientes cuja histerectomia tinha sido efectuada por prolapso urogenital. A técnica mais utilizada foi a colposacropexia com interposição de rede, a qual se mantém como técnica de referência no tratamento desta patologia.

AVALIAÇÃO PRELIMINAR DE CIRURGIA PARA IUE FEMININA COM TVT-O

Susana Coutinho, José L. Reis, Ricardo Mira

IV congresso nacional da APNUG (comunicação oral)

Lisboa, 8 de Outubro de 2005

Objectivo: Avaliação retrospectiva a curto prazo da eficácia da técnica cirúrgica com prótese sub-uretral e obturadora “inside-out” (TVT-O), no tratamento da incontinência urinária de esforço (IUE) feminina.

Material e métodos: Análise descritiva dos casos operados com TVT-O no serviço de Ginecologia-Obstetrícia do Hospital D.Estefânia, entre Maio de 2004 e Agosto de 2005, num total de 31. As doentes foram caracterizadas em termos de factores de risco, avaliação clínica e urodinâmica pré-operatória, complicações cirúrgicas e resultados obtidos.

Resultados: A idade média das pacientes foi 60 anos (min.44, máx.80). Todas tinham partos vaginais nos antecedentes obstétricos, com paridade média de 2,5 e recém-nascido maior com peso médio de 3725 g (min.2500, máx. 4950). 71% eram menopáusicas e 13% tinham efectuado cirurgia prévia para correcção de IUE. Clinicamente foi objectivada IUE em todos os casos, suspeitando-se de IU mista em 11 e noutros 5 esta só se revelou após redução do prolapso presente. A avaliação urodinâmica confirmou a IUE em 67% dos casos, com perdas aos 255 cc de enchimento médio, VLPP médio de 66 cmH2O e PEU média de 34 cmH2O. O diagnóstico de Hiperactividade do Detrusor foi feito em 9 casos (IU mista em 29%). A classificação POP-Q revelou 20 casos sem prolapso ou com grau 1, e 11 casos com prolapsos iguais ou superiores a 2. Em 17 doentes (55%) só foi efectuada cirurgia de TVT-O, em 12 (39%) associaram-se outras cirurgias para correcção de prolapso, e em 2 casos (6%) efectuou-se histerectomia por outra patologia. O tempo médio da cirurgia de TVT-O foi 21' (min.5, máx. 35) e 61% foram realizadas sob anestesia geral. As complicações peri-operatórias foram: passagem unilateral da prótese através da vagina num caso (3%), atonia vesical transitória noutro (3%) e um quadro algico unilateral que durou sete dias (3%). Os resultados relativamente à IUE foram: cura em 83%, melhoria em 8,5% e sem alterações em 8,5%. O grau de satisfação actual das doentes variou entre: muito satisfeita em 70%, satisfeita em 22%, e nada satisfeita em 8%. O follow-up médio foi de 136 dias, mínimo 34 e máximo 500 dias.

Conclusão: A experiência recente com este tipo de prótese nas situações descritas revelou resultados promissores, não só em termos de exequibilidade como também no que respeita a eficácia e morbidade.

PERINEORRAFIA E PAVIMENTO PÉLVICO

José L. Reis

Reunião de Serviço Ginecologia-Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia

Lisboa 22 -5-2006

Pontos abordados:

- Episiotomia de rotina versus selectiva
- Indicações da episiotomia

A episiotomia não deve ser efectuada por rotina. É útil quando praticada de forma selectiva em indicações apropriadas, como seja por indicação fetal ao abreviar o período expulsivo, parto instrumental, variedades posteriores, distócia de ombros, apresentação pélvica, e por último nas situações em que é reconhecido pelo operador que a não realização de episiotomia possa resultar em laceração perineal grave.

- Técnica de episiotomia
- Técnica da episiorrafia
- Complicações da episiotomia
- Prevenção e correcção de lacerações perineais

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA

DIRECTOR: DR. LUÍS NUNES

“APENAS” UM CASO DE IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA GRAVE?

Emal Leal⁽¹⁾, Teresa Lourenço⁽²⁾, Luís Ribeiro da Silva⁽¹⁾, João Conde Blanco⁽¹⁾, Gonçalo Cordeiro Ferreira⁽¹⁾

*⁽¹⁾ Serviço 1 de Pediatria, ⁽²⁾ Serviço de Genética, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria
Aveiro, Outubro de 2006 (Poster)*

INTRODUÇÃO: A Imunodeficiência Combinada Grave é a mais grave das Imunodeficiências Primárias. Caracteriza-se por alterações da produção e funcionamento dos linfócitos T e B. Se não for diagnosticada e corrigida precocemente conduz à morte antes do segundo ano de vida, na sequência de infecções oportunistas.

CASO CLÍNICO: Lactente do sexo masculino, 4 ½ meses de idade, com síndrome polimalformativa, infecções graves de repetição, má progressão ponderal e diarreia recorrente. Ao exame físico: má nutrição, alopecia, assimetria crânio-facial, pele descamativa, fenda labial e palatina, coloboma coriorretiniano, otite serosa crónica bilateral, sopro cardíaco e linfadenopatias inguinais bilaterais.

DISCUSSÃO: Colocadas as hipóteses diagnósticas de Síndrome de DiGeorge *versus* associação CHARGE. Laboratorialmente: linfopenia com ausência de crescimento linfocitário com mitogénios, eosinofilia, IgE aumentada, hipocalcémia, hipofosfatémia com taxa de reabsorção tubular aumentada, hormona paratiroideia normal e 1,25 vitamina D aumentada. Exames de imagem: timo hipoplásico e aumento da densidade perióstica dos ossos longos e do crânio. O cariótipo é 46 xy, com FISH para cromossoma 22 negativo (*locus* principal do Síndrome DiGeorge). A imunofenotipagem linfocitária revela padrão T- B- NK+, aumento dos linfócitos T CD4- CD8-, diminuição da expressão de CD38 nas células T e presença de componentes monoclonais séricos, sugestivas de Imunodeficiência Combinada Grave. Aos 7 meses, na sequência de sépsis ocorre o óbito. Fica por esclarecer a hipofosfatémia mantida e resistente à terapêutica. À data, não há diagnóstico molecular ou genético definitivo para este caso. Estão em curso estudos genéticos para os cromossomas 8 (associação CHARGE) e 10 (*locus* para Síndrome DiGeorge e um dos genes da Imunodeficiência Combinada Grave). Possibilidade de realização de estudos moleculares (RAG1 e RAG 2, ARTEMIS) para caracterização da Imunodeficiência.

CONCLUSÃO: Perante o caso apresentado, colocam-se as questões: 1) realizar estudos moleculares após o óbito: sim ou não?; 2) várias doenças em simultâneo ou uma nova associação?

CHARGE - DA ASSOCIAÇÃO À SÍNDROME...

Júlia Galhardo, Cristina Henriques*, António Bessa Almeida*, Oscar Ortet*, Teresa Kay**, Gonçalo Cordeiro Ferreira**

Serviço de Pediatria 1Serviço de Genética - Hospital de Dona Estefânia – Lisboa
Mental Retardation: from Clinic to Gene and Back
Braga, Julho de 2006 (Poster)
XXXIV Jornadas Nacionais de Pediatria (Poster).
Aveiro, Outubro de 2006*

Introdução. A expressão CHARGE é o acrónimo de um conjunto não casual e bem estabelecido de malformações congénitas, com uma incidência mundial de um em cada 9-10.000 nascimentos. Os critérios *major* implicados incluem: coloboma (80-90%), alterações cardíacas (60-85%), atresia das coanas (55-85%), atraso de crescimento (70-85%) e de desenvolvimento ($\geq 60\%$), anomalias genitais (70% rapazes, 30% raparigas) e alterações do ouvido com/sem surdez ($\geq 85\%$). O diagnóstico implica a presença de pelo menos quatro destas características, sendo obrigatórios o coloboma e/ou a atresia das coanas. Na sua génese encontra-se uma paragem da diferenciação embrionária no segundo mês de gestação, a qual afecta especialmente as estruturas da linha média. Se até há bem pouco tempo a origem desta associação de malformações permanecia desconhecida, em 2005 mutações identificadas no gene CHD7 (*chromodomain helicase DNA-binding protein*) do cromossoma 8q12.1 foram reconhecidas como principal factor etiológico.

Caso Clínico. Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 23 meses, sexo feminino, com hidrâmnios detectado no 2º trimestre gestacional. Impossibilidade de progressão da sonda naso-gástrica e marcada dificuldade respiratória com necessidade de reanimação e ventilação assistida logo após o nascimento. Principais alterações morfofuncionais: atresia das coanas e esófago, descoordenação sucção-deglutição e pavilhões auriculares anómalos. Sem coloboma, fenda palatina, lábio leporino ou dismorfias dos genitais externos. Em estudos posteriores: hipoplasia pigmentar da coróide, comunicação interventricular com arco aórtico direito, aritneideo-traqueomalácea grave, fístula bronco-esofágica, ausência de ovários e hipoacusia bilateral. Franco atraso estatura-ponderal e psicomotor. Abordagem terapêutica: correcção cirúrgica das alterações respiratórias e digestivas, antibioterapia dirigida, nutrição hipercalórica (entérica e/ou parentérica) com suplementos minerais e vitamínicos, prótese auditiva, terapia da fala e estimulação motora global. Estudos genéticos: 46, XX. *ish* 22q11.2 (D22S75x2). Aguarda *microarray* para detecção de mutações no gene CHD7.

Discussão e Conclusão. A atresia das coanas, não sendo uma entidade comum, encontra-se frequentemente relacionada com outras malformações *major* e/ou *minor*, pelo que a síndrome de CHARGE deverá ser sempre considerada. A abordagem a curto e longo-prazo envolve necessariamente uma equipa multidisciplinar que inclua, além do pediatra, cirurgiões, otorrinolaringologistas, oftalmologistas, cardiologistas, gastroenterologistas, neurologistas, fisiatras e geneticistas. A sobrevida é especialmente baixa na presença de malformações cardíacas cianóticas, atresia bilateral das coanas ou fístula traqueo-esofágica. Contudo, a mortalidade relaciona-se essencialmente com a descoordenação faríngea e laríngea subjacente, da qual resultam episódios reiterados de aspiração, com múltiplas infecções respiratórias intercorrentes e estadias hospitalares prolongadas. A descoberta de mutações genéticas específicas possibilita actualmente uma maior precisão diagnóstica e o aconselhamento familiar.

Agradecimentos. Joris A. Veltman – Department of Human Genetics, Nijmegen Center for Molecular Life Sciences, Radboud University Nijmegen Medical Center, Nijmegen, Netherlands