

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

2007

- TEMAS GERAIS -

ACTIVIDADE EDITORIAL DA ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA NO BIÉNIO 2005-2006.

Daniel Virella, Luís Pereira-da-Silva.
Corpo Editorial da Acta Pediátrica Portuguesa.
Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38:1-6.

CONGRESSOS E JORNADAS NACIONAIS DE PEDIATRIA (1979-2007): I – LOCAIS E DATAS DE REALIZAÇÃO. CONTRIBUTO PARA A HISTÓRIA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA.

Mário Coelho¹, Patrícia Lopes², Luís Pereira-da-Silva³.
¹ Direcção da SPP; ² Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; ³ Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.
8º Congresso Nacional de Pediatria, (Poster)
Vilamoura, Outubro 2007.
Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38 (Supl. 1):S77. (Resumo)

CONGRESSOS E JORNADAS NACIONAIS DE PEDIATRIA (1979-2007): II – TEMAS DISCUTIDOS – GRANDES ÁREAS. CONTRIBUTO PARA A HISTÓRIA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA.

Mário Coelho¹, Patrícia Lopes², Luís Pereira-da-Silva³.
¹ Direcção da SPP; ² Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; ³ Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.
8º Congresso Nacional de Pediatria, (Poster)
Vilamoura, Outubro 2007.
Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38 (Supl. 1):S77. (Resumo)

CONGRESSOS E JORNADAS NACIONAIS DE PEDIATRIA (1979-2007): III – PATROCINADORES E SECRETARIADOS. CONTRIBUTO PARA A HISTÓRIA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA.

Mário Coelho¹, Patrícia Lopes², Luís Pereira-da-Silva³.
¹ Direcção da SPP; ² Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; ³ Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.
8º Congresso Nacional de Pediatria, (Poster)
Vilamoura, Outubro 2007.
Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38 (Supl. 1):S77. (Resumo)

EVOLUÇÃO DA PUBLICAÇÃO EM PEDIATRIA NAS DUAS ÚLTIMAS DÉCADAS.

Luís Pereira-da-Silva¹, Patrícia Lopes², Mário Coelho³.

¹ Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa; ² Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; Direcção da SPP ³.

8º Congresso Nacional de Pediatria, (Comunicação em mesa redonda)
Vilamoura, Outubro 2007.

PROJECTO DA QUALIDADE: INCENTIVO À GESTÃO DO RISCO.

Maria João Lage.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Hospital de Dona Estefânia.

Comunicação em Mesa Redonda, 1º Encontro Nacional de Hospitais Acreditados e em
Processo de Acreditação

Braga, Novembro de 2007.

CUIDADOS DE SAÚDE E POPULAÇÕES VULNERÁVEIS

Maria do Carmo Vale

1º Reunião de Membros de Comissões de Ética

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa - 26 de Abril de 2007

- INDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIRECTOR: PROF. DOUTOR JOÃO VIDEIRA AMARAL

ACTIVIDADE FÍSICA E SEDENTARISMO EM ADOLESCENTES ESCOLARIZADOS DO CONCELHO DE LISBOA.

Catarina Gouveia ¹, Luís Pereira-da-Silva ¹, Daniel Virella ², Paula Silva ³, João M. Videira
Amaral ¹.

1 - Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências
Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Departamento de Saúde Pública, Faculdade de
Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3 - Centro de Saúde do Lumiar, Lisboa.

Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38:7-12.

FACTORES DE RISCO SOCIAL, COMPORTAMENTAL E BIOLÓGICO DE GRAVIDEZ NA ADOLESCÊNCIA: ESTUDO DE CASO-CONTROLO.

Sílvia Freira ¹, Luís Pereira-da-Silva ¹, Filomena Malveiro ², Maria do Carmo Santos ³, Susana
Santos ³, Cláudia Colaço ³, Paula Salinas ³.

¹ Hospital de Dona Estefânia, Clínica Universitária de Pediatria, Lisboa, ² Centro de Saúde do
Bonfim, Setúbal e ³ Centro de Saúde do Seixal, Consulta de Saúde Infantil.

Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38:241-5

CHILDREN IN TEARS – A ONE YEAR ER EXPERIENCE

Henriques C¹, Leal E¹, Lopes P¹, Galhardo J¹, Santos R², Leça A¹

¹Pediatrics Department ²Social Welfare Services

Hospital de Dona Estefânia - Lisbon – Portugal

SESSÃO ICONOGRÁFICA – MAUS TRATOS

João Estrada, Lídia Gama

II Reunião do Departamento de Pediatria – Revisitar as Urgências.

Lisboa - Hospital Fernando Fonseca , 8 e 9 de Março de 2007.

COLUMBA PALUMBUS

Cristina Henriques ⁽¹⁾, Júlia Galhardo⁽¹⁾, Raquel Ferreira⁽¹⁾, José Cavaco ⁽²⁾, Ana Leça ⁽²⁾

Núcleo de Apoio à Família e Criança – Hospital Dona Estefânia (Coordenadora: Dra. Deolinda Barata)

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

RESPIRATORY SYNCYTIAL VIRUS INFECTION - RISK FACTORS, COMPLICATIONS AND TREATMENT IN TWO LISBON'S HOSPITALS

V Bento¹, R Machado², M Ferreira¹, P Janeiro¹, M Conde¹, GC Ferreira², H Carreiro¹, MJ Brito²

¹Department of Pediatrics of Hospital Fernando Fonseca (HFF), Amadora, Portugal

²Department of Pediatrics of Hospital Dona Estefania (HDE), Lisboa, Portugal

UNUSUAL COMPLICATIONS OF PHARYNGEAL ABSCESS- CASE REPORT

S Gomes, C Gouveia, J Brito

Infectious Diseases Unit – Serviço 1

Hospital Dona Estefânia Lisboa Portugal

EPSTEIN-BARR VÍRUS INFECTION: CLINICAL FEATURES AND COMPLICATIONS

R.M. Ferreira¹, C.F. Gouveia¹, B.M. Cardoso², MJ Brito¹, C. Henriques¹, A.M. Leça¹, H. Carreiro², G.C. Ferreira¹

¹Department of Pediatrics, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ²Department of Pediatrics, Hospital Fernando Fonseca, Amadora, Portugal

ACUTE ENCEPHALITIS IN CHILDREN IN TWO PORTUGUESE HOSPITALS

E Leal⁽¹⁾, C Santos⁽²⁾, JP Vieira⁽³⁾, MJ Brito⁽¹⁾⁽²⁾

⁽¹⁾ Department of Pediatrics, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

⁽²⁾ Department of Pediatrics, Hospital Fernando Fonseca, Amadora

⁽³⁾ Department of Neurology, Hospital Dona Estefânia, Lisboa Portugal

KAWASAKI DISEASE IN THE 21ST CENTURY

Galhardo J, Henriques C, Gouveia C, Leça A, Cordeiro Ferreira G

Infectious Diseases Unit - Paediatrics Department, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

PURULENT MENINGITIS ASSOCIATED WITH HEPATITIS A

P Kjällerström¹, A Leça¹, L Varandas¹, L Rodrigues², Â Pista², GC Ferreira³

¹Infectious Diseases Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ²Centre of Virology, National Institute of Health (INSA), Lisbon, Portugal, ³Department of Pediatrics 1, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

25th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases – ESPID, Porto, 2-4 Maio 2007, selected for oral presentation in the Poster Walk Session

PEDIATRIC TUBERCULOSIS IN THE NEW MILLENIUM: CASUISTIC OF AN INFECTIOUS DISEASES UNIT

M Baptista², P Kjällerström¹, JP Neves¹, A Leça¹, GC Ferreira¹, L Varandas¹

¹Infectious Diseases Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal; ²Department of Pediatrics, Hospital Espírito Santo, Évora, Portugal.

KAWASAKI DISEASE AND HUMAN HERPESVIRUS 6 INFECTION

C Esteves, C Gouveia, P Lopes, MJ Brito

SPONDYLODISKITIS IN CHILDREN

V Rodrigues, C Pedrosa, MJ Brito, B Almeida, G. Cordeiro Ferreira

VISCERAL LEISHMANIASIS ASSOCIATED HEMOPHAGOCYTTIC SYNDROME. DIFFICULTIES IN THE DIAGNOSIS

PM Lopes, C Gouveia, C Esteves, MJ Brito, L Varandas, O Freitas
Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

MULTIDRUG RESISTANT TUBERCULOSIS MENINGITIS – CASE REPORT

C Fernandes, MJ Brito, C Gouveia, L Varandas

CASE REPORT: TAKAYASU ARTERITIS IN A 7-YEAR-OLD GIRL

I Marques, JD Martins, M Abranches, L Varandas, MJ Brito

CHILDREN IN TEARS – A ONE YEAR ER EXPERIENCE

Henriques C¹, Leal E¹, Lopes P¹, Galhardo J¹, Santos R², Leça A¹

¹Pediatrics Department ²Social Welfare Services

Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E LABORATORIAIS ASSOCIADAS À INFECÇÃO POR VÍRUS HUMANO HERPES 6

Ana Cristina Esteves, Catarina Gouveia, Maria João Brito
Unidade de Infeciologia Hospital Dona Estefânia
Serviço 1 de Pediatria Director de Serviço: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

ENCEFALITE A VÍRUS HUMANO HERPES 7

Catarina Gouveia¹, José Pedro Vieira², Maria João Brito¹
¹Unidade de Infeciologia; ²Serviço de Neuropediatria Hospital Dona Estefânia
Serviço 1 de Pediatria Director de Serviço: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

DIFICULDADE RESPIRATÓRIA DE DIFÍCIL RESOLUÇÃO COM IMAGEM RADIOLÓGICA POUCO HABITUAL

Cristina Pedrosa*, Bessa Almeida*, Maria João Pais*, Oliveira Santos**, Gonçalo Cordeiro Ferreira*
*Serviço 1 **Serviço 2 Hospital Dona Estefânia

ICTERÍCIA COLESTÁTICA LITIÁSICA NUM LACTENTE

Andreia Mascarenhas¹; António Bessa Almeida¹; Cristina Borges²; Inês Po³;
Gonçalo Cordeiro Ferreira¹
¹ Pediatria Médica - Serviço 1, ² Serviço de Cirurgia Pediátrica, ³ Unidade de Gastrenterologia - Serviço 2, Hospital Dona Estefânia

EPILEPSIA MATERNA - RISCOS PARA A CRIANÇA APÓS O NASCIMENTO.

Cristina Henriques⁽¹⁾, Ema Leal⁽²⁾, Óscar Ortet⁽²⁾, Gonçalo Cordeiro Ferreira⁽²⁾
⁽¹⁾ Serviço 2, ⁽²⁾ Serviço 1
Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

OMA NOS PRIMEIROS 3 MESES DE VIDA

Vera Rodrigues, Cristina Pedrosa, Maria João Brito, Gonçalo Cordeiro Ferreira

“ENCEFALITE COM EVOLUÇÃO ATÍPICA” – REPENSAR O DIAGNÓSTICO

Ema Leal¹, Maria João Brito¹, Sofia Nunes², Rita Silva²
¹ Unidade de Infeciologia, ² Serviço de Neurologia
Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

HEMOCULTURAS NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Marta Oliveira; Maria João Brito; Isabel Daniel, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

HIPOTONIA PERSISTENTE APÓS SÉPSIS MENINGOCÓCICA - UM CASO INESPERADO DE Distrofia MIOTÓNICA

Patrícia Lopes; Maria João Brito; José Pedro Vieira
Hospital Dona Estefânia, Lisboa

IATROGENIA EM PEDIATRIA. REPENSAR ATITUDES.

Ema Leal, Maria João Brito, Catarina Gouveia, Luis Varandas, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Unidade de Infeciologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

UMA TUBERCULOSE DAS “CAVERNAS”

Inês Marques, Catarina Gouveia, Cláudia Fernandes, Maria João Brito, Luis Varandas
Unidade de Infeciologia do Hospital Dona Estefânia
Serviço 1 de Pediatría Director de Serviço: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

UTILIZAÇÃO DE LINEZOLIDE NA TUBERCULOSE MULTIRRESISTENTE

P Kjällerström¹, F Cunha², M Vilar^{3,4}, MJ Brito¹, GC Ferreira⁵, L Varandas^{1,4}

¹Unidade de Infeciologia, Hospital Dona Estefânia, ² Serviço de Pediatría, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira, ³Centro de Diagnóstico Pneumológico da Venda Nova, ⁴Centro de Referência para a Tuberculose Multirresistente, Direcção Geral da Saúde, ⁵Serviço 1 de Pediatría, Hospital Dona Estefânia

NOVAS VACINAS

Marta Ferreira^(1,4), Ema Leal^(2,5), Júlia Galhardo^(2,6), Cristina Mendes^(1,4), Henrique Soares^(3,6), Maria João Brito^(1,2)

(1) Hospital Fernando Fonseca, (2) Hospital Dona Estefânia, (3) Hospital de São João, (4) Centro Saúde Queluz, Amadora-Sintra, (5) Centro Saúde Olivais, Lisboa, (6) Centro Saúde São João, Porto

PANDAS – MITO OU REALIDADE?

Júlia Galhardo⁽¹⁾, Ana Leça⁽¹⁾, Ana Moreira⁽²⁾, Eulália Calado⁽²⁾

Unidade de Infeciologia; Unidade de Neuropediatría - Hospital de Dona Estefânia – Lisboa

SÍNDROME DA MIOSITE DE TENSÃO (SMT). - UMA ABORDAGEM INOVADORA DOS SÍNDROMES PSICOSSOMÁTICOS

Leonor Sasseti, Brígida Ferrão

Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia Serviço 1 de Pediatría

Director de Serviço: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira Hospital Dona Estefânia

MIOSITE PÓS-INFLUENZA - COMPLICAÇÃO RARA DE UMA INFECCÃO FREQUENTE

Júlia Galhardo, Leonor Sasseti

Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia

Serviço 1 de Pediatría Director de Serviço: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

UNIDADE DE ADOLESCENTES DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Raquel Maia, Leonor Sasseti, Cristina Pedrosa, Maria Carmo Pinto, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Unidade de Adolescentes - Serviço 1 de Pediatría. Hospital Dona Estefânea

Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

BULLYING – UMA PATOLOGIA EMERGENTE

Regina Barreira, Tiago Villanueva, Leonor Sasseti

Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia
Serviço 1 de Pediatria. Director de Serviço: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

OBSTIPAÇÃO CRÓNICA – UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA

Ema Leal¹, Isabel Afonso², Maria Carmo Pinto¹

¹Unidade de Adolescentes, Serviço 1 de Pediatria

²Unidade de Gastrenterologia, Serviço 2 de Pediatria

Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

VACINA DA VARICELA - PERCEPÇÃO DOS PAIS.

João Farela Neves, Ana Isabel Varandas, Ana Leça

Estudo efectuado no Centro de Saúde dos Olivais

COLUMBA PALUMBUS

Cristina Henriques⁽¹⁾, Júlia Galhardo⁽¹⁾, Raquel Ferreira⁽¹⁾, José Cavaco⁽²⁾, Ana Leça⁽²⁾

Núcleo de Apoio à Família e Criança – Hospital Dona Estefânia (Coordenadora: Dra. Deolinda Barata)

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EM ADOLESCENTE COM HOMOCISTINÚRIA CLÁSSICA

Patrícia Lopes; Sandra Jacinto; Maria do Carmo Pinto; Leonor Sasseti; Ana Moreira, Gonçalo Cordeiro Ferreira

INFECÇÕES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO DE NÍVEL III – 2001 A 2005

S. Pimentel, A. Leça, E. Calado, G. Cordeiro-Ferreira

INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS POR INFLUENZA: REFLEXÕES PARA A AUSÊNCIA DE UM DIAGNOSTICO

R Machado, MJ Brito, V Loureiro, G Cordeiro Ferreira

Departamento de Pediatria, Serviço de Patologia Clínica

Hospital de Dona Estefânia

FACTORES PREDITIVOS DE CICATRIZ RENAL APÓS PIELONEFRITE EM CRIANÇAS COM MENOS DE DOIS ANOS DE IDADE.

Sónia Pimentel, António Figueiredo, Laura Oliveira, Luís Varandas.

Acta Pediatr Port 2007;38(4):133-7

PREVALÊNCIA DE TUBERCULOSE EM CRIANÇAS DE RISCO RESIDENTES NA AMEIXOEIRA, LISBOA.

Sónia Pimentel, Laura Teixeira, Luís Varandas, Amélia Pimpão.

Acta Pediatr Port 2007;38(3):109-13

ÁREAS PEDIÁTRICAS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA: EVOLUÇÃO DO MOVIMENTO ASSISTENCIAL ENTRE 1998-2005.

Mário Coelho

Serviço 1, Hospital de Dona Estefânia - Departamento de Medicina
Reunião do Serviço 1 (*Inserida no Programa de Formação Contínua-2007*)
Sala de Conferências do HDE, 4 de Abril 2007

UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO

DÉFICE COGNITIVO

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia
Is Jornadas de Desenvolvimento do HDE, (Comunicação)
Lisboa, 21 de Maio de 2007

AUTISTIC REGRESSION AND TUBER CINEREUM HAMARTOMA: A CLINICAL CASE

Mónica Pinto*, Sofia Gonçalves*, Helena Lourenço**, José Pedro Vieira***

*Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

**Intervenção Precoce – Centro DIFERENÇAS

***Serviço de Neurologia – Hospital Dona Estefânia

8th Congress Autisme-Europe (Poster e seleccionado para apresentação oral)
Oslo, Noruega, 31 Agosto a 2 Setembro 2007

“AL-KOHUL, COISA SUBTIL”

Silvia Freire, Ana Luisa Fernandes, Maria do Carmo Vale

Unidade de desenvolvimento – Serviço 1- Hospital dona Estefânea

Reunião Interdepartamental

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

23 de Março de 2007

ADHD IN A PORTUGUESE CHILD DEVELOPMENT CENTRE CLINIC – A REVIEW OF THE FIRST 12 MONTHS

Carina Freitas, Sofia Gonçalves, Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia

Apresentado como em:

ESCAP 13th International Congress, (Poster)

Florença, Italia, 25-29 Agosto 2007

A INTERVENÇÃO PRECOCE COMO MODELO MULTIFACETADO

Maria do Carmo Vale

Is Jornadas do Centro de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 21 de Maio de 2007

DEFICIÊNCIA MENTAL: CASUÍSTICA DO CENTRO DE DESENVOLVIMENTO DO HDE

Raquel Amaral, Sona Balde, Mónica Pinto, Maria do Carmo Vale
Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia
8º Congresso Português de Pediatria (Comunicação Livre)
Vilamoura, 1-5 Outubro 2007

A EXPERIÊNCIA DE INTERVENÇÃO PRECOCE DO CENTRO DE DESENVOLVIMENTO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Maria do Carmo Vale
Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia
Auditório da EBI de Sobral de Monte Agraço
Sobral de Monte Agraço, 25 de Maio de 2007

TRISSOMIA 21 – NOÇÕES GERAIS ACERCA DA PATOLOGIA

Mónica Pinto
Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia
Seminário “Trissomia 21 – Desafios para a enfermagem” (Mesa Redonda)
Escola Superior de Enfermagem de São Vicente de Paulo
Lisboa, 5 Fevereiro 2007

TESTES GENÉTICOS EM PEDIATRIA: CONTRIBUTO PARA UMA REFLEXÃO ÉTICA

Maria do Carmo Vale
Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia
Acta Pediatr Port 2007:38(5): 23-6.

STRESS PARENTAL EM MÃES DE CRIANÇAS COM PROBLEMAS DE DESENVOLVIMENTO E SUA RELAÇÃO COM O COMPORTAMENTO DA CRIANÇA: IDENTIFICAÇÃO DE ÁREAS CRÍTICAS PARA A INTERVENÇÃO

Salomé Vieira-Santos (1), Maria João Pimentel (2), Margarida Faria (2), Maria do Carmo Vale (2)

1- Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Lisboa;
2 - Hospital de Dona Estefânia – Centro de Desenvolvimento

PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO: DE KANNER A ASPERGER – ASPECTOS PRÁTICOS

Mónica Pinto
Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia
Apresentado como em:
Seminário “Perturbações do Desenvolvimento e Autismo – do diagnóstico à vida em sociedade” APPDA (Palestra)
Setúbal, 18 de Maio de 2007

O PAPEL DAS INSTITUIÇÕES PARTICULARES DE SOLIDARIEDADE SOCIAL (IPSS) NA INTERVENÇÃO PRECOCE – UNIÃO PORTUGUESA DAS IPSS - INTERVENÇÃO PRECOCE. QUE CAMINHOS?

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

Casa da Cultura da Malveira

Mafra, 30 de Novembro de 2007

“O ENSAIO CLÍNICO SOB O PONTO DE VISTA DA CEIC” / “VULNERABILIDADE DOS SUJEITOS DE INVESTIGAÇÃO”

Maria do Carmo Vale

Consulta Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

Curso Pós-graduado de Monitorização em Ensaios Clínicos

Coordenadores: Profª Maria Emília e Dr Barros Veloso

Universidade Nova de Lisboa - Docente convidada da Unidade Curricular

Lisboa, 28 de Fevereiro de 2007

O DESENVOLVIMENTO INFANTIL NOS PRIMEIROS ANOS DE VIDA

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

Simposium Planta – Ideia, HDE, (mesa redonda)

Lisboa, 16 de Janeiro de 2007

NOÇÕES BÁSICAS SOBRE O DESENVOLVIMENTO

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

1as Jornadas do Centro de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia

Tema: A Criança com Problemas de Desenvolvimento e a sua Família: do Hospital à Comunidade

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa - 21 de Maio de 2007

MÓDULO-ENSAIOS CLÍNICOS: “ÉTICA E VULNERABILIDADE”

Maria do Carmo Vale

Consulta Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

Coordenação: Prof. Doutor Manuel Caneira em colaboração com Dr. Faria Vaz

Faculdade de Farmácia (Docente convidada do Curso Pós-Graduado de Especialização em Farmacoterapia Avançada)

Universidade de Lisboa

17 de Outubro de 2007

ENSAIOS CLÍNICOS EM URGÊNCIA, EMERGÊNCIA E CUIDADOS INTENSIVOS

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

Reunião Plenária da CEIC

Lisboa, 3 de Agosto de 2007

DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR INFANTIL I E II

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

Obra de Santa Zita (Workshop)

Lisboa, 16 e 27 de Abril de 2007

DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR E SINAIS DE ALARME

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

Reunião para internos HDE (Apresentação oral)

Lisboa, 24 de Outubro de 2007

DESENVOLVIMENTO NORMAL DOS 3-6 ANOS

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

3º Curso Básico de Desenvolvimento Infantil do HDE

Lisboa, 26 Novembro 2007

DESENVOLVIMENTO NORMAL DO RECÉM NASCIDO

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

3º Curso Básico de Desenvolvimento Infantil do HDE

Lisboa, 26 Novembro 2007

DESENVOLVIMENTO NORMAL DOS 0-2 ANOS

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

3º Curso Básico de Desenvolvimento Infantil do HDE, Lisboa, 26 Novembro 2007

DEFICIÊNCIA MENTAL: CASUÍSTICA DA UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO HDE

Raquel Amaral, Sona Baldé, Mónica Pinto, M^a do Carmo Vale

8º Congresso Nacional de Pediatria (Poster)

Vila Moura, 1-5 de Outubro de 2007

TRISSOMIA 21 – ASPECTOS PRÁTICOS E INCLUSÃO ESCOLAR

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

Palestra apresentada na:

Escola EB 1,2 de Colares, Sintra, 11 Setembro 2007

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		

UNIDADE DE NEFROLOGIA

LÍTIASE RENAL: CASUÍSTICA DA UNIDADE DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Raquel Amaral, Ana Ehrhardt Pinheiro, Ana Rute Ferreira, Gisela Neto
Hospital de Dona Estefânia, Serviço de Pediatria 2, Unidade de Nefrologia Pediátrica
Coordenadora: Dr.^a Judite Batista

BACINETES EXO-SINUSAIS EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE NEFROLOGIA SERVIÇO 2 - HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Lisa Aguiar, Andreia Teixeira, Gisela Neto

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina
CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

“Diagnóstico Pré-Natal de Uropatia, Jornada de Trabalho” Hospital de Dona Estefânia
(Comunicação)

Lisboa, 23 de Fevereiro de 2007

**DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE UROPATIA MALFORMATIVA – CASUÍSTICA.
EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE NEFROLOGIA - SERVIÇO 2 - HOSPITAL DE
DONA ESTEFÂNIA**

Ana Paula Serrão, Arlete Neto, Gisela Neto, Isabel Castro, Judite Batista, Margarida
Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina
CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

“Diagnóstico Pré-Natal de Uropatia – Jornada de Trabalho”, (Comunicação)

Lisboa, 23 de Fevereiro de 2007

NEFRITE NA PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENOCH – CASO CLÍNICO

Luís Amaral, Gisela Neto, Isabel Castro

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina
CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Reunião Clínica do Serviço 2 - Sala 2, Comunicação

Outubro 2007

**PSEUDO-HIPOALDOSTERONISMO SECUNDÁRIO E TRANSITÓRIO NA
INFÂNCIA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS**

Nuno Carvalho, Isabel de Castro, Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina
CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Reunião Clínica do Serviço 2 - Sala 2, (Comunicação)

Maior de 2007

Encontro Renal 2007/ XXI Congresso Português de Nefrologia, (poster)

Vilamoura, 23-26 Maio de 2007

8º Congresso Nacional de Pediatria,

Vilamoura, 1-5 Outubro de 2007

**NUTRIÇÃO E CRESCIMENTO EM DIÁLISE PERITONEAL CRÓNICA - COMO
OPTIMIZAR**

Arlete Neto, Judite Batista

Unidade de Nefrologia Pediátrica - Serviço 2 - Departamento de Medicina CHCL,EPE

I Reunião Diálise Peritoneal Crónica - Adequação (Comunicação)

Évora - Fevereiro 2007

PIELONEFRITE FOCAL (NEFRÓNIA LOBAR)

Mafalda Paiva, Isabel Castro, Judite Batista

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina
CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Reunião Clínica do Serviço 2 - Sala 2, Comunicação
Março de 2007
8º Congresso Nacional de Pediatria, (Poster com Comunicação)
Vilamoura, 1-5 Outubro de 2007

DPN – DILATAÇÃO PIELO-CALICIAL ≥ 15 MM

Nuno Carvalho, Vanda Bento, Gisela Neto, Isabel Castro
Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina
CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa
Reunião “Diagnóstico Pré-Natal de Uropatia – Jornada de Trabalho”, Comunicação Hospital
de Dona Estefânia -Lisboa, 23 de Fevereiro de 2007

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

SÍNDROME DE PRADER-WILLI NA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA DO HDE

Gama G., Gomes D., Oliveira L., Pina R., Lopes L., Fonseca, G.
Unidade de Endocrinologia Pediátrica – Serviço 2 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia

UNIDADE DE IMUNOHEMATOLOGIA

PROFILAXIA NA CRIANÇA E ADOLESCENTE PÓS EXPOSIÇÃO VIH

Ana Rute Ferreira*, Catarina Almeida*
* Unidade de Imunohematologia do Hospital de Dona Estefânia
Reunião do serviço 2 – 5 de Junho de 2007 (Comunicação oral)

UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS

CONGENITAL DISORDERS OF GLYCOSYLATION – FOUR CASES

1. Ana Cristina Ferreira, 2 Ana Isabel Dias, 3 Teresa Mendonça, 4 José Carlos Ferreira, 1 Sílvia Sequeira
1 D. Metabólicas e Neuropediatria – H.D. Estefânia; 3 Sta Casa da Misericórdia; 4
H.S. Francisco Xavier
V International Symposium
Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas
Porto, 22-24 Novembro 2007
V Simpósio Internacional da Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas
Porto, 22 a 24 de Novembro de 2007

ISOBUTYRYL-COA DEHYDROGENASE DEFICIENCY – CASE REPORT

Ana Cristina Ferreira*, Graça Mira#, Silvia Sequeira*

*Unidade Doenças Metabólicas. H. Dona Estefânia. CHLC. #Serviço Pediatria. H. Espírito Santo Évora – (Poster)

TIGROID PATTERN OF LEUKODYSTROPHY IN MR IMAGING IN A CASE OF KRABBE DISEASE

Ana Cristina Ferreira*, Maria Carmo Vale#, Silvia Sequeira*

*Unidades de *Doenças Metabólicas e de #Desenvolvimento. H. D. Estefânia. CHLC

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 do Serviço Alergologia estão em PDF pelo que não tem resumo em Word mas este estão acessíveis em hiperlink ou na pasta do serviço)

ANAFILAXIA: DA NOTIFICAÇÃO E RECONHECIMENTO À ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa Marta, Susana Piedade, Paula Leiria Pinto, Graça Pires, José Rosado Pinto
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15:19-41. - Prémio SPAIC - UCB Pharma 2006 (1º Prémio).

ARE THERE SHRIMP ALLERGENS EXCLUSIVE FROM THE CEPHALOTHORAX?

Sónia Rosa, Sara Prates, Susana Piedade, Cristina Santa-Marta, José Rosado-Pinto
Allergy 2007;62:85-7.

CÉLULAS REGULADORAS

Luis Miguel Borrego, Sónia Rosa, Cármen Algueró, Hélder Trindade, José Rosado Pinto
Rev Port Pneumol 2007;13:365-76.

CLINICAL PRESENTATION AND TIME COURSE IN HYPERSENSITIVITY REACTIONS TO BETA-LACTAMS.

Bousquet PJ, Kvedariene V, Co-Minh HB, Martins P, Rongier M, Arnoux B, Demoly P.
Allergy 2007;62:872-6.

EXPOSIÇÃO DE CRIANÇAS A POLUENTES ATMOSFÉRICOS E RELAÇÃO COM MARCADORES DE INFLAMAÇÃO RESPIRATÓRIA

Carlos Borrego, Nuno Neuparth, Joana Valente, Pedro Martins, Iolanda Correia, Joana Ferreira, Miriam Lopes, João Santos
Actas da 9ª Conferência Nacional de Ambiente, Aveiro, Portugal, 18-20 Abril de 2007, pp. 127-134.

FUTEBOL E DOENÇA ALÉRGICA RESPIRATÓRIA

Pedro Martins, Nuno Neuparth, Mafalda Silva, Pedro Lopes da Mata
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 151-161.

HOSPITAL DE DIA NA HIPERSENSIBILIDADE A FÁRMACOS: SEGURANÇA DAS PROVAS DE PROVOCAÇÃO

Susana Palma-Carlos, Susana Carvalho, Teresa Almeida, Carlos Braga, Miguel Borrego, Ana Margarida Romeira, Ângela Gaspar, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 485-497.

PROJECTO SAUD'AR: CARACTERIZAÇÃO DO GRAU DE INFESTACÃO DE ÁCAROS DE AMBIENTES INTERIORES

Pedro Martins, Pedro Lopes da Mata, Sabrina Monteiro, Iolanda Caires, José Rosado Pinto, Joana Valente, Carlos Borrego, Nuno Neuparth
Actas da 9ª Conferência Nacional de Ambiente, Aveiro, Portugal, 18-20 Abril de 2007, pp. 148-153.

QUAL O PAPEL DO PATCH TEST NO DIAGNÓSTICO DA ALERGIA ALIMENTAR? REVISÃO DA LITERATURA

Natália Paris Fernandes, Sara Prates
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 377-385.

QUANTITATIVE ANALYSIS OF IMMUNOGLOBULIN E REACTIVITY PROFILES IN PATIENTS ALLERGIC OR SENSITIZED TO NATURAL RUBBER LATEX (HEVEA BRASILIENSIS).

Monika Raulf-Heimsoth, Rihs HP, Rozynek P, Cremer R, Ângela Gaspar, Graça Pires, Yeang HY, Arif SA, Hamilton RG, Sander I, Lundberg M, Brüning T.
Clin Exp Allergy 2007;37:1657-67.

REACÇÕES ALÉRGICAS A VACINAS

Rodrigo Rodrigues Alves, Ângela Gaspar, Manuel Branco Ferreira
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 465-483.

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

Elsa Caeiro, Rui Brandão, Salomé Carmo, Luísa Lopes, Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, José Ferraz Oliveira, Ana Todo-Bom, Teresa Leitão, Carlos Nunes
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 235-50.

RINITE EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: PREVALÊNCIA E CARACTERIZAÇÃO. ESTUDO ARPA KIDS

Mário Morais-Almeida, Carlos Nunes, Ângela Gaspar, Helena Falcão, Manuel Branco Ferreira, Ana Todo-Bom, Carlos Loureiro, André Moreira, Luís Delgado
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 387-410.

RISK FACTORS FOR ASTHMA SYMPTOMS AT SCHOOL AGE: AN 8-YEAR PROSPECTIVE STUDY

Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado-Pinto
Allergy Asthma Proc 2007;28:183-9.

A RARE CASE OF ANAPHYLAXIS IN CHILDHOOD: A CASE REPORT

Isabel Silva, Paula Leiria-Pinto, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting (Poster com discussão).
20 a 23 de Outubro de 2007 - *Prémio na JMA Poster Session Award*

AEROPALYNOLOGY IN PORTUGAL: THE PORTUGUESE AEROBIOLOGY NETWORK AIRBORNE POLLEN RESULTS (2002-2006)

Rui Brandão¹, Elsa Caeiro², Lopes M. L.³, Carmo, S.¹, Mário Morais-Almeida⁴, Ângela Gaspar⁴, José Ferraz Oliveira⁵, Ana Todo-Bom⁶, Tereza Leitão⁷, Carlos Nunes⁸

¹Instituto de Ciências Agrárias Mediterrânicas & Departamento de Biologia, Universidade de Évora; ²Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica & Universidade de Évora; ³Medicina Interna, Hospital St^a Luzia, Elvas; ⁴Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ⁵Serviço de Imunoalergologia, Hospital S. João, Porto; ⁶Serviço de Imunoalergologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; ⁷Instituto Botânico, Universidade de Coimbra; ⁸Centro de Imunoalergologia do Algarve, Portimão
XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster com discussão)
Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

ALERGIA ALIMENTAR A CRUSTÁCEOS E MOLUSCOS: PREVALÊNCIA NUMA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA

Susana Piedade¹, Ângela Gaspar¹, Sónia Rosa¹, Cristina Santa Marta¹, Miguel Paiva¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Sara Prates¹, Rodrigo Rodrigues Alves¹, Eduarda Serôdio¹, Paula Leiria Pinto¹, Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXVIII Reunião Anual da SPAIC (Poster com discussão)
Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

ALLERGY TO ROSACEAE FRUITS UNRELATED TO POLLEN SENSITISATION

Helena Pité¹, Ana Margarida Reis², Marta Chambel¹, Graça Pires¹, Sara Prates¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

ANAFILAXIA A ALFACE: UM CASO CLÍNICO

Miguel Paiva¹, Susana Palma Carlos¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

ANAFILAXIA ÀS FÓRMULAS LÁCTEAS EXTENSAMENTE HIDROLISADAS – DOIS CASOS CLÍNICOS

Susana Rodrigues Carvalho, Sónia Rosa, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

ANAFILAXIA INDUZIDA PELO EXERCÍCIO: PREVALÊNCIA NUMA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA

Miguel Paiva, Ângela Gaspar, Mário Morais-Almeida, Susana Piedade, Susana Palma-Carlos, Luís Miguel Borrego, Graça Pires, Paula Leiria-Pinto, José Rosado-Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster com discussão)

Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

“ASMA E BRONQUITE” EM IDADE PEDIÁTRICA - O QUE NOS DIZEM AS ESTATÍSTICAS

Susana Palma Carlos, Isabel Silva, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Comunicação oral)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

ATOPIC DERMATITIS AND MULTIPLE FOOD ALLERGY

Marta Chambel, Sara Prates, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

CASO CLÍNICO - OMALIZUMAB NA ASMA GRAVE CORTICODEPENDENTE

Marta Chambel, Sara Prates, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

COCONUT ALLERGY AND LATEX SENSITISATION IN PAEDIATRIC AGE

ÂNGELA GASPAR¹, SUSANA PIEDADE¹, VIRGÍNIA LOUREIRO², TERESA FONSECA³, JOSÉ ROSADO-PINTO¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, ³Amerlab-DPC, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster com discussão)
Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

COW'S MILK ALLERGY - A CASE REPORT OF ISOLATED RESPIRATORY SYMPTOMS

Marta Chambel, Sara Prates, José Rosado-Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

EGG ALLERGY - AN APPROACH TO THE NATURAL HISTORY

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

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster)

Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

EGG ALLERGY: SYMPTOM PATTERN AND NATURAL HISTORY. IS THERE ANY RELATIONSHIP?

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

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

EXHALED BREATH CONDENSATE PH MEASUREMENTS IN TWO DIFFERENT SEASONS

Pedro Martins^{1,2}, Iolanda Caires¹, José Rosado Pinto², Joana Valente³, Nuno Neuparth^{1,2}

¹Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa (Centro de Estudos de Patologia Respiratória); ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia; ³Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro

Congresso Anual da European Respiratory Society, (Poster com discussão)

Estocolmo, Suécia, 15 a 19 de Setembro de 2007

EXHALED NITRIC OXIDE AS A PREDICTOR OF WHEEZING IN A PAEDIATRIC POPULATION

Pedro Martins¹; Iolanda Caires²; Pedro Lopes da Mata³; Simões Torres⁴; José Rosado Pinto⁵; Nuno Neuparth⁶

¹Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa;

²Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; ³Instituto Clínico de Alergologia, Lisboa; ⁴Serviço de Pneumologia, Hospital de São Teotónio, Viseu; ⁵Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ⁶Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

EXPOSIÇÃO DE CRIANÇAS A POLUENTES ATMOSFÉRICOS E RELAÇÃO COM MARCADORES DE INFLAMAÇÃO RESPIRATÓRIA

Carlos Borrego¹, Nuno Neuparth², Joana Valente¹, Pedro Martins², Iolanda Correia², Joana Ferreira¹, Miriam Lopes¹, João Santos¹

¹CESAM, Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro;

²Departamento Fisiopatologia, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova Lisboa

9ª Conferência Nacional de Ambiente, (Comunicação oral)

Aveiro, 18-20 Abril de 2007

HEALTH AND THE AIR WE BREATHE (SAUD'AR PROJECT) – FIRST YEAR

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

Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas; Universidade Nova de Lisboa (Centro de Estudos de Patologia Respiratória); Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia; Serviço de Pneumologia, Hospital de São Teotónio, Viseu; Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro

Congresso Anual da American Thoracic Society, (Poster)

São Francisco, Estados Unidos, 18 a 23 de Maio 2007

HEREDITARY ANGIOEDEMA IN CHILDREN: A CHALLENGE IN THE CLINICAL PRACTICE

Miguel Paiva, Ângela Gaspar, Mário Morais-Almeida, Susana Piedade, José Rosado-Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

HOW CAN WE MANAGE NONSTEROIDAL ANTI-INFLAMMATORY DRUG HYPERSENSITIVITY IN CHILD? A CASE REPORT

Isabel Silva, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster)

Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

HYPOHIDROTIC ECTODERMAL DYSPLASIA AND FISH ALLERGY: A CASE REPORT

Susana Carvalho¹; Miguel Borrego¹; Teresa Kay²; Paula Leiria Pinto¹; José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Genética, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

IGE MEDIATED COW'S MILK ALLERGY: EVALUATION OF TOLERANCE IN A PORTUGUESE PEDIATRIC POPULATION

Ana Margarida Reis¹; Susana Carvalho²; Marta Chambel²; Susana Piedade²; Sara Prates²; Graça Pires²; José Rosado Pinto²

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA ORAL A MÚLTIPLOS ANTI-BACILARES: CASO CLÍNICO

Susana Rodrigues Carvalho, Isabel Silva, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA ORAL A MÚLTIPLOS ANTI-BACILARES: CASO CLÍNICO

Susana Rodrigues Carvalho, Isabel Silva, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

MULTIPLE FOOD ALLERGY IN CHILDREN – A DIFFICULT APPROACH

Susana Carvalho, Sónia Rosa, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

ORAL DESENSITIZATION IN ANAPHYLAXIS TO COW'S MILK PROTEIN – A CASE REPORT

Susana Carvalho; Paula Leiria Pinto; José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

PEANUT SENSITISATION / ALLERGY - EXPERIENCE OF A PORTUGUESE IMMUNOALLERGY DEPARTMENT

Ana Margarida Romeira, Sónia Rosa, Isabel Silva, Carla Loureiro, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster)

Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

PEANUT SENSITISATION / ALLERGY IN A PAEDIATRIC POPULATION - EXPERIENCE OF A PORTUGUESE IMMUNOALLERGY DEPARTMENT

Isabel Silva¹; Ana Margarida Romeira¹; Sónia Rosa¹; Carla Loureiro²; José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ²Hospital de St. André, Leiria
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

POLUIÇÃO E PH DAS VIAS AÉREAS

Pedro Martins^{1,2}, Iolanda Caires¹, José Rosado Pinto², Simões Torres³, Joana Valente⁴, Carlos Borrego⁴, Nuno Neuparth^{1,2}

¹Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa (Centro de Estudos de Patologia Respiratória); ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia; ³Serviço de Pneumologia, Hospital de São Teotónio; ⁴Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro
XXIV Congresso da Sociedade Portuguesa de Pneumologia, (Comunicação oral)
Guarda, 4 a 6 de Dezembro de 2007

PREVALENCE OF SELF REPORTED DRUG ALLERGY IN PATIENTS OF AN ALLERGY DEPARTMENT

Susana Palma-Carlos, Isabel Silva, Pedro Martins, Ana Margarida Romeira, Susana Carvalho, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster)
Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

PREVALENCE OF SELF REPORTED DRUG ALLERGY IN PAEDIATRICS PATIENTS OF AN ALLERGY DEPARTMENT

Susana Palma Carlos; Isabel Silva; Pedro Martins; Ana Margarida Romeira; Susana Carvalho; Paula Leiria-Pinto; José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

PROJECTO SAUD'AR: CARACTERIZAÇÃO ACAROLÓGICA DE AMBIENTES INTERIORES

Pedro Martins^{1,2}, Pedro Lopes da Mata³, Iolanda Caires¹, José Rosado Pinto², Joana Valente⁴, Carlos Borrego⁴, Nuno Neuparth¹

¹Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa (Centro de Estudos de Patologia Respiratória); ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ³Instituto Clínico de Alergologia, Lisboa; ⁴Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro
9ª Conferência Nacional de Ambiente, (Comunicação oral)
Aveiro, 18-20 Abril de 2007

SEVERE UNCONTROLLED ASTHMA AND BRONCHIOLITIS OBLITERANS: A CASE REPORT

Susana Palma Carlos; Paula Leiria-Pinto; José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Apresentação na EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

SUBCUTANEOUS SPECIFIC IMMUNOTHERAPY SAFETY IN PAEDIATRIC POPULATION WITH RESPIRATORY ALLERGIC DISEASE

Susana Palma Carlos; Susana Carvalho; Paula Leiria-Pinto; José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

THE PROBLEM OF THE OCCULT ALLERGENS IN THE FOOD ALLERGY - BY THE WAY OF A CLINICAL CASE OF MAIZE ALLERGY

Susana Palma-Carlos¹, Paula Leiria Pinto¹, Rita Murta², Vitória Matos³, Virgínia Loureiro³, José Rosado Pinto¹
¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, ²Amerlab-DPC, ³Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXVI Congresso Anual da EAACI,
Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

USEFULNESS OF SPECIFIC IGE TO OVOMUCOID IN EGG ALLERGY

Helena Pité¹, Sónia Rosa¹, Isabel Silva¹, Sara Prates¹, Ana Margarida Romeira¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², José Rosado Pinto¹
¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXVI Congresso Anual da EAACI, Göteborg, Suécia, (Poster com discussão). – Prémio JMA
Poster Session Award
9 a 13 de Outubro de 2007

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	

ANALYSIS OF THE GENERATORS OF EPILEPTIC ACTIVITY IN EARLY-ONSET CHILDHOOD BENIGN OCCIPITAL LOBE EPILEPSY.

Alberto Leal, Nunes S, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Ana Moreira, Eulália Calado
Clin Neurophysiol. 2007 Jun;118(6):1341-7

PHENOTYPICAL SPECTRUM OF DOK7 MUTATIONS IN CONGENITAL MYASTHENIC SYNDROMES.

Müller JS, Herczegfalvi A, Vilchez JJ, Colomer J, Bachinski LL, Mihaylova V, Santos M, Schara U, Deschauer M, Shevell M, Poulin C, Ana Isabel, Ana Soudo, Hietala M, Aärimaa T, Krahe R, Karcagi V, Huebner A, Beeson D, Abicht A, Lochmüller H.
Friedrich-Baur-Institute, Department of Neurology, Ludwig-Maximilians-University, Munich, Germany.
Brain. 2007 Jun;130(Pt 6):1497-506

STEREOTYPIES IN RETT SYNDROME: ANALYSIS OF 83 PATIENTS WITH AND WITHOUT DETECTED MECP2 MUTATIONS.

Temudo T, Oliveira P, Santos M, Dias K, Vieira J, Moreira A, Calado E, Carrilho I, Oliveira G, Levy A, Barbot C, Fonseca M, Cabral A, Dias A, Cabral P, Monteiro J, Borges L, Gomes R, Barbosa C, Mira G, Eusébio F, Santos M, Sequeiros J, Maciel P.
Neurology. 2007 Apr 10;68(15):1183-7.

IDIOPATHIC EPILEPSIES WITH SEIZURES PRECIPITATED BY FEVER AND SCN1A ABNORMALITIES.

Marini C, Mei D, Teresa Temudo, Ferrari AR, Buti D, Dravet C, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado, Seri S, Neville B, Narbona J, Reid E, Michelucci R, Sicca F, Cross HJ, Guerrini R.
Epilepsy, Neurophysiology and Neurogenetic Unit, Institute of Child Neurology and Psychiatry, IRCCS Stella Maris Foundation, Calambrone, Pisa, Italy.
Epilepsia. 2007 Sep;48(9):1678-85

BRAIN MAPPING OF EPILEPTIC ACTIVITY IN A CASE OF IDIOPATHIC OCCIPITAL LOBE EPILEPSY (PANAYIOTOPOULOS SYNDROME).

Alberto Leal, Sofia Nunes, António Martins, Mário Secca, Constança Jordão

Epilepsia 2007, 48(6): 1179-1183.

O IMPACTO DA INVESTIGAÇÃO NEUROFISIOLÓGICA NA REFERENCIAÇÃO PARA CIRURGIA DA EPILEPSIA NA ESCLEROSE TUBEROSA

Daniel F. Borges, Eulália Calado, José P. Vieira, Ana Moreira, Alberto Leal, Ana Isabel Dias
Reunião Nacional da Liga Portuguesa contra a Epilepsia (poster)
Vilamoura, Março 2007

EPIDEMIOLOGY OF CEREBRAL PALSY IN PORTUGAL AMONG 5-YEARS-OLD CHILDREN IN 2006

Graça Andrada, Teresa Folha, Rosa Gouveia, Eulália Calado, Daniel Virella
III International Meeting on Neonatology "Screenings and Prevention in Neonatology". XXXV
Jornadas da Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria
15-16 Novembro de 2007 (poster)
Póvoa do Varzim, Portugal

CONGENITAL DISORDERS OF GLYCOSYLATION – FOUR CASES

1. Ana Cristina Ferreira, 2 Ana Isabel Dias, 3Teresa Mendonça, 4José Carlos Ferreira, 1Sílvia Sequeira
1 D. Metabólicas e Neuropediatria – H.D. Estefânia; 3 Sta Casa da Misericórdia; 4 H.S.Francisco Xavier
V International Symposium
Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas
Porto, 22-24 Novembro 2007

PROBLEMAS GINECOLÓGICOS EM ADOLESCENTES COM PATOLOGIA NEUROLÓGICA

Filipe Silva*, Filomena de Sousa**, Eulália Calado*
* Serviço de Neurologia; ** Serviço de Ginecologia (comunicação)
Centro Hospitalar de Lisboa – Hospital de Dona Estefânia

MAPEAMENTO FUNCIONAL POR EEG E RESSONÂNCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL NA AVALIAÇÃO PARA CIRURGIA DA EPILEPSIA

Alberto Leal^{1,2}, Mário Secca³, Pedro Cabral², Nuno Canas², Ana Dias⁴, José P Vieira⁴, Eulália Calado⁴, Paula Breia⁵, Constança Jordão²
¹ Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos
² Grupo de Cirurgia da Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.
³ Departamento de Física, Universidade Nova de Lisboa
⁴ Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia
⁵ Serviço de Neurologia, Hospital Garcia da Horta
Fórum de Neurologia da SPN
Luso, Maio de 2007

PARALISIA CEREBRAL NA VIDA ADULTA: A DESCONTINUIDADE NO CUIDAR

Eulália Calado, Teresa Folha, Graça Andrada

Seminário Internacional de Paralisia Cerebral: “Envelhecimento das Pessoas com Deficiência,
Porto 12, 13 Outubro 2007.

MACROSSOMIA, HIPERSOMNIA E ALTERAÇÃO DO CONTROLO DA TEMPERATURA: DISFUNÇÃO HIPOTALÂMICA DE CAUSA DESCONHECIDA.

Sandra Jacinto¹, Patrícia Lopes⁴, Rita Silva¹, Luís Nunes², Guilhermina Romão³, Eulália Calado¹

Serviço de Neurologia Pediátrica¹. Consulta de Genética Médica². Consulta de Endocrinologia³; Consulta de Endocrinologia⁴

Reunião da SPNP – Doenças Neurometabólicas

26-27 Janeiro de 2007, HDE

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, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião do Grupo Português de Oftalmologia Pediátrica e Estrabismo

Amarante, Junho 2007

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		

APENDICITE AGUDA - CLÍNICA VS. HISTOLOGIA

Henriques J; Reimão C; Pereira S; Figueiredo B; Vital VP; Casella P

DIVERTICULO CONGÉNITO DA URETRA POSTERIOR

Henriques J; Vital VP; Alves F; Mota FC

EMPIEMA - ABORDAGEM TORACOSCÓPICA

Henriques J; Alves R; Casella P

ESTENOSE ESOFÁGICA CONGÊNITA

Borges C*, Goulão J, Murinello R
Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica (poster)
2007

MIDGUT VOLVULUS AFTER LAPAROSCOPIC APPENDICECTOMY

J Henriques, F Freitas, P Casella
Serviço de Cirurgia - Hospital de Dona Estefânia - Lisboa – Portugal
16th Annual Congress for Endosurgery in Children
Buenos Aires Setembro 2007

RUPTURA DE ONFALOCELO?

Henriques J; Casella P

PENOSCROTAL TRANSPOSITION...HOW TO TRANSPOSE THIS SITUATION?

Filipa C. Freitas, Sara C. Pereira, Vanda P. Vital, Rafaela Murinello, Filipe C. Mota
From the division of the Paediatric Surgery, D. Estefânia Paediatric Hospital, Lisbon, Portugal
“II World Congress on Hypospadias and Disorders of Sex Development”
Roma, Novembro de 2007

HEMATÚRIA RECORRENTE... UMA ETIOLOGIA DIFERENTE

Freitas FC ; Henriques J ; Goulão J; Mota FC

VOLVO GÁSTRICO AGUDO NO RN

Henriques J; Casella P

CASO CLÍNICO - DIAGNÓSTICO DIFÍCIL DE HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA DIREITA

Freitas FC; Pereira SC; Figueiredo B; Murinello R; Borges A C; Serelha M*

AMBIGUIDADE SEXUAL - GENITOPLASTIA FEMINIZANTE COM CONSERVAÇÃO DE CORPOS CAVERNOSOS

Casella P*, Murinello R, Henriques J, Freitas F

CASO CLÍNICO - HEMATÚRIA RECORRENTE...

Freitas FC ; Henriques J ; Goulão J; Mota FC

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

DIRECTOR: DR. MANUEL CASSIANO NEVES

Assistentes Graduados	Assistentes
Francisco Santana	Delfin Tavares Graça Lopes

A TOXINA BOTULINICA NO TRATAMENTO DA DOENÇA DE PERTHES

Miguel Flora, Francisco Sant'Ana, Delfin Tavares, João Campagnolo, Manuel Cassiano Neves
XXVII Congresso Nacional de Ortopedia e Traumatologia (Comunicação Livre)

PIE EQUINO VARO. EL MÉTODO DE PONSETI

M. Cassiano Neves, Delfin Tavares, Francisco Sant'Anna
Hospital de Dona Estefânia (Children's Hospital) . Lisbon

**DISTAL FOREARM FRACTURES IN CHILDREN – A COMPARISON BETWEEN
CROSSED PINS AND THE KAPANDJI METHOD**

M. Resende Sousa, M.; Tavares, D.; Sant'Anna, F.; Cassiano Neves, M.

**PALM TREE THORN INJURY: THE HIDDEN DIAGNOSIS OF OSTEOARTICULAR
INFECTION**

Resende Sousa, M.; Kjollerstrom, P.; Tavares, D.; Sant'Anna, F.; Cassiano Neves, M.

**DIAGNOSTIC, TREATMENT AND OUTCOME OF SEPTIC ARTHRITIS IN
INFANCY AND CHILDOOD**

M Cassiano Neves, J Mesquita Montes
(artigo em PDF, usar hiperlink)

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 Alpoin Moreira
<i>(ordem alfabética)</i>	José Croca	Ana Casas Novas
Adriana Melo	Pedro Brazão Santos	
Carlos Carvalho	Heredito de Sousa	
Isabel Martins	Maria Luísa Azevedo	
J. Cunha Pereira		
Vítor Neto		

SÍNDROME DE PROTEUS E MALFORMAÇÃO CHIARI TIPO I

Liza Aguiar, Luísa Monteiro, Eulália Calado
Reunião Nacional da SPP,
Algarve Out. 2007

DISFONIA NA CRIANÇA: CASUÍSTICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

d'Espiney Amaro C, Casas Novas I, Alpoin Moreira I, Soares Cunha I, Melo A Monteiro L
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Dona Estefânia
54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, (comunicação oral)
Coimbra, 20-23 Maio 2007

OTITE MÉDIA COM DERRAME, CONSENSOS E CONTROVÉRSIAS

Luisa Monteiro
H. Dona Estefânia - Serviço de Otorrinolaringologia
Revista Clínica e Investigação em ORL - volume I 2007

**INCIDÊNCIA DE SURDEZ EM RECÉM-NASCIDOS DE ALTO RISCO (RNAR) –
EXPERIÊNCIA DOS ÚLTIMOS 3 ANOS**

Casas Novas A, Alpoin Moreira I, Brazão Santos P, Santos N, Varão L, Baptista A, Almeida F, Monteiro L
Hospital Dona Estefânia

Apresentado oralmente no 54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial,
Coimbra 20-23 Maio 2007

POTENCIALIDADES DO RETALHO NASOGENIANO.

H. Sousa H; Ferreira R**; Rosa de Almeida J***.

Hospital Dona Estefânia*, Hospital de S José**, Instituto Português de Oncologia- Serviço de Cabeça e Pescoço***.

Revista da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial
2007

PATOLOGIA NASOSINUSAL EM CRIANÇAS COM FIBROSE QUÍSTICA – EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO ORL DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Alpoim Moreira I, Casas Novas A, Neto V, Monteiro L, Cavaco J*

Hospital Dona Estefânia: Serviço de Otorrinolaringologia, Núcleo de Fibrose Quística do H.D.E.*

54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial,
Coimbra, 20-23 Maio 2007

RINOLÁLIA ABERTA E REGURGITAÇÃO NASAL AGUDA – CASO CLÍNICO

Alpoim Moreira I, Casas Novas A, Neto V, Monteiro L, Pinto P*

Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia, Serviço Imunoalergologia *

54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, (poster)
Coimbra 12-15 Maio 2007

CURSO DE OTORRINOLARINGOLOGIA PARA MÉDICOS DE MEDICINA FAMILIAR

Monteiro L, Peres Sousa J, Melo A, Carvalho C, Neto V, Martins I, Brazão Santos P, Soares Cunha I, Sousa H, Alpoim Moreira I, Casas Novas A

Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia
20 Abril 2007

CURSO BÁSICO DE RASTREIO AUDITIVO NEONATAL UNIVERSAL (RANU)

Monteiro L, Brazão Santos P, Casas Novas A, Varão L, Santos N,

Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia
18 de Maio de 2007

CURSO DE OTOSCOPIA

Monteiro L, Peres Sousa J, Melo A, Carvalho C, Neto V, Martins I, Brazão Santos P, Soares Cunha I, Sousa H, Alpoim Moreira I, Casas Novas A

Hospital Dona Estefânia – Serviço Otorrinolaringologia

Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia

15-17 Outubro 2007

O ESSENCIAL EM ORL

Monteiro L, Peres Sousa J, Melo A, Carvalho C, Neto V, Martins I, Brazão Santos P, Soares Cunha I, Sousa H, Alpoim Moreira I, Casas Novas A
Hospital Dona Estefânia
Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia
7 Dezembro 2007

OTITE MÉDIA COM DERRAME, CONSENSOS E CONTROVÉRSIAS. Dona Estefânia - Serviço de Otorrinolaringologia

Luisa Monteiro

Publicada na Revista Clínica e Investigação em ORL - volume I
(*para artigo completo usar hiperlink*)

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

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, Centro Hospitalar de Lisboa Central
Reunião do Grupo Português de Oftalmologia Pediátrica e Estrabismo
Amarante, Junho 2007

OLHO VERMELHO NA CRIANÇA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

José Nepomuceno
Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central
XVII Curso Actualização Oftalmológica Centro Hospitalar Lisboa - Curso EUPO 2007
Lisboa, Outubro 2007

CIRURGIA DO ÂNGULO

Cristina Brito, José Mesquita
Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central
XVII Curso de Actualização Oftalmológica do Centro Hospitalar de Lisboa
Painel de discussão sobre Glaucoma Congénito
Lisboa, Outubro 2007

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA
DIRECTORA: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

Assistente Graduado

Jorge Pinheiro

Assistentes Eventuais

(ordem alfabética)

Ana Fernandes

Manuel Tolentino

HDE – ESTOMATOLOGIA PEDIÁTRICA: QUEM SOMOS

Rosário Malheiro

Unidade de Estomatologia do Hospital de Dona Estefânia

III Jornadas Hospitalares de Estomatologia

Aula Magna da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Porto – 4 e 5 de Outubro de 2007

ALEITAMENTO MATERNO E SAÚDE ORAL

Rosário Malheiro

Unidade de Estomatologia do Hospital de Dona Estefânia

Semana Mundial do Aleitamento Materno

Sala de Conferências do Hospital de D. Estefânia

9 de Outubro de 2007

UNIDADE DE NEUROCIRURGIA
DIRECTOR: DR LUÍS TÁVORA

Assistente Graduado

Mário Matos

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

BONE MINERALIZATION IN NEONATES WITH SURGICAL CONDITIONS SUBMITTED TO DIFFERENT DOSES OF PARENTERAL CALCIUM AND PHOSPHATE. PRELIMINARY RESULTS.

Luís Pereira-da-Silva ¹, Laura Pereira ², Ana Brito Costa ², Maria Luísa Rosa ³, Daniel Virella ¹, Ana Catarina Moreira ², Lino Mendes ², Micaela Serelha ¹.

1 – NICU, Hospital Dona Estefânia; 2 – Dietetics, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa; 3 - Service of Pharmacy, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.

Poster - III International Meeting on Neonatology and XXXV Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics. Póvoa do Varzim, Novembro 2007

Resumo publicado na *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007;38 (Supl. 2):S147.

ORAL IBUPROFEN FOR PATENT DUCTUS ARTERIOSUS CLOSURE IN PRETERM INFANTS: DOES HIGH OSMOLALITY MATTER?

Luís Pereira-da-Silva, Ana Pita, Daniel Virella, Micaela Serelha.

Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Poster - III International Meeting on Neonatology and XXXV Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics. Póvoa do Varzim, Novembro 2007

Resumo publicado na *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007;38 (Supl. 2):S147.

Letter to the Editor aceite no *American Journal of Perinatology* 2008;25(6) (no prelo)

COMPOSIÇÃO CORPORAL DO LACTENTE.

Luís Pereira-da-Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Comunicação - mesa redonda no 7º Workshop Nestlé Nutrition.

Angra do Heroísmo, Maio 2007.

NUTRIÇÃO MATERNA E NEONATAL: IMPLICAÇÕES FUTURAS.

Luís Pereira-da-Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Comunicação - mesa redonda no Simpósio Wyeth, integrado no VIII Congresso Nacional de Pediatria

Vilamoura, Outubro 2007.

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

Luís Pereira-da-Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Capítulo de livro. In: Cordeiro-Ferreira G, Pereira-da-Silva L, eds. *Intervenção Nutricional na Infância e Aspectos Preventivos*. Nestlé Nutrition Institute, Lisboa, 2007;1-18

A NUTRIÇÃO E O LEITE MATERNO.

Luís Pereira-da-Silva ¹, Lincoln Justo da Silva ².

1 – Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina, Universidade Clássica de Lisboa.

Capítulo de livro. In: Secção de Neonatologia da SPP ed. *Nascer Prematuro em Portugal. Um Manual para os Pais dos Bebés Prematuros*. Porto, 2007;93-4.

ANTROPOMETRIA NO RECÉM-NASCIDO: REVISÃO E PERSPECTIVA ACTUAL.

Luís Pereira-da-Silva ¹, Daniel Virella ¹, João M. Videira Amaral ¹, António Guerra ¹.

1- Clínica Universitária de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Unidade de Nutrição do Departamento de Pediatria do Hospital de S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Livro editado em 2007 (ISBN 978-989-20-0430-3) com o apoio da Nestlé Nutrition Institute, tem 88 páginas, 6 quadros, 7 figuras e 559 referências bibliográficas. É prefaciado pelo Professor José Miguel Ramos de Almeida e foi objecto de crítica pelo Professor Lincoln Justo da Silva na Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38;229. Distribuído gratuitamente pela Nestlé Nutrition Portugal.

AUDITS ON HOSPITAL-ACQUIRED INFECTION IN A NICU.

Maria Teresa Neto, Micaela Serelha.

NICU, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

Palestra - 15th European Workshop on Neonatology

Dinard, Setembro de 2007.

CENTRAL VENOUS CATHETER, RATES OF INFECTION AND QUALITY CONTROL.

Micaela Serelha, Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Daniel Virella, João M. Videira Amaral
NICU, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

Palestra no 15th European Workshop on Neonatology.

Dinard, Setembro de 2007.

21 YEARS OF BACTERIAL ISOLATES AT A NICU.

Maria Teresa Neto, Maria das Neves Tavares, Micaela Serelha.

NICU, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.

Poster. 48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research. Praga, Outubro de 2007.

Resumo publicado no Book of Abstracts of the 48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research 2007:223

Poster. III International Meeting on Neonatology and XXXV Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics. Póvoa do Varzim, Novembro 2007

Resumo publicado na *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007;38 (Supl. II):S152

ORAL IBUPROPHEN IS AS EFFECTIVE AS INTRAVENOUS INDOMETHACIN FOR CLOSURE OF SYMPTOMATIC PATENTE DUCTUS ARTERIOSUS IN VERY PREMATURE NEWBORNS.

Daniel Virella, Manuela Ferreira, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha.

Neonatal Intensive Care Unit, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Portugal.

Poster. 48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research.

Praga, Outubro de 2007.

Resumo no Book of Abstracts of the 48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research 2007:153

Poster. III International Meeting on Neonatology. Póvoa de Varzim, Novembro de 2007.

Resumo publicado na *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007;38 (Supl. II):S148

IS THERE A PLACE FOR TOXOPLASMOSIS SCREENING DURING PREGNANCY IN PORTUGAL?

Maria Teresa Neto.

NICU, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.

Palestra no III International Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics.

Póvoa de Varzim, Novembro de 2007.

NOVOS MARCADORES E NOVAS TERAPÊUTICAS NA SÉPSIS NEONATAL.

Maria Teresa Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Hospital de Dona Estefânia.

Palestra no III Simpósio da Secção de Neonatologia da SPP.

Évora. Março de 2007.

MATERNAL VIRAL INFECTIONS AND THE NEWBORN.

Maria Teresa Neto.

NICU, Hospital Dona Estefânia. Lisbon. Portugal.

Palestra. 8th World Congress of Perinatal Medicine

Florença, Setembro de 2007.

Resumo *J Perinat Med* 2007; 35 (Suppl II): S35

**OSTEOMIELITE E OSTEOARTRITE SÉPTICA NO PERÍODO NEONATAL.
APRESENTAÇÃO CLÍNICA.**

Dora Gomes, Júlia Galhardo, Cristina Henriques, Sara Silva, Daniel Virella, Manuel Cassiano Neves, Micaela Serelha

UM CASO CLÍNICO DE HIPERINSULINISMO CONGÉNITO

Borba C.¹, Gomes D.², Henriques G.¹, Barata D.³, Sá Couto H.⁴, Kay T.⁵, Lopes L.², Fonseca G.².

1: Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, 2: Unidade de Endocrinologia Pediátrica, 3:

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, 4: Serviço de Cirurgia; 5: Serviço de Genética,
Hospital de D. Estefânia

Reunião do Serviço 2

Reunião anual da Secção de Endocrinologia da SPP

Coimbra 25 de Maio de 2007

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	

PERFIL DO GRANDE QUEIMADO EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS – EXPERIÊNCIA DE DOZE ANOS

Marina Rita Soares¹, Pilar Valente², Maria Carmo Vale³, João Estrada⁴, Lurdes Ventura⁴, Deolinda Barata⁴, Carlos Vasconcelos⁵

1 - Serviço de Pediatria H Divino Espírito Santo , 2 - Serviço de Pediatria H CUF Descobertas , 3 - Unidade de Desenvolvimento H Dona Estefânia , 4 - Cuidados Intensivos Pediátricos H Dona Estefânia, 5 - Departamento de Urgência Emergência Hospital de Dona Estefânia
Nascer e Crescer 2007; 16;2; 70-74

TRANSFERÊNCIAS DO EXTERIOR PARA UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS - ANÁLISE DE 15 ANOS DA UCIP DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Susana Rocha, Ana Pinheiro, Patrícia Rodrigues, Gabriela Pereira, António Marques, João Estrada, Deolinda Barata -Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster em sala)

Vilamoura - 1 a 5 de Outubro de 2007.

TROMBOSE VENOSA PROFUNDA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Pinheiro¹, Susana Rocha¹, Mafalda Paiva¹, C Almeida¹, A Ferreira¹, Isabel Fernandes, João Estrada¹, Deolinda Barata¹, Ana Isabel Dias¹, Orquídea Freitas.

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) H Dona Estefânia, 2- Unidade Hematologia Hospital Dona Estefânia; 3- Serviço Neurologia HDona Estefânia. Lisboa.

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster em sala)

Vilamoura - 1 a 5 de Outubro de 2007.

DOENTES ONCOLÓGICOS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Mafalda Paiva, Ana Pinheiro, Filipe Silva, Gabriela Pereira, João Estrada

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital de Dona Estefânia – Responsável Dr.^a Deolinda Barata

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster)

Vilamoura - 1 a 5 de Outubro de 2007.

EMERGÊNCIAS NUM HOSPITAL DISTRITAL

Ana Peres¹, Patrícia Rodrigues¹, Ana Casimiro¹, João Estrada², Manuela Correia³, Florbela Cunha¹

1- Hospital Reynaldo dos Santos – 2 H Dona Estefânia, 3- H Santa Maria

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster)

Vilamoura - 1 a 5 de Outubro de 2007.

CARACTERIZAÇÃO DOS CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS EM PORTUGAL

João Estrada (Grupo Reunir)

V Simposio de Intensivistas Pediátricos de fala Hispânica e Portuguesa

5th World Congress on Pediatric Critical Care

Geneve Suíça, Junho 24 a 28 de 2007

CHARACTERIZATION OF PEDIATRIC INTENSIVE CARE IN THE PORTUGUESE PICU

João Estrada, Augusto Ribeiro, Carlos Duarte, Farela Neves, Helena Isabel, Manuela Correia (Grupo Reunir)

5th World Congress on Pediatric Critical Care (poster)

Geneve Suíça, Junho 24 a 28 de 2007

LINFOMA GÁSTRICO – FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO DE PANCREATITE

Mafalda Paiva¹, Filipe Pires¹, Ana Tavares¹, Fátima Abreu¹, Ana Lacerda², Gabriela Pereira¹, José Cabral³, Cristina Borges⁴, Deolinda Barata¹

¹ Hospital Dona Estefânia (UCIP); ² Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia; ³ Hospital Dona Estefânia (Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia),

⁴ Hospital Dona Estefânia (Serviço de Cirurgia)

Reunião do Departamento de Pediatria do Hospital Dona Estefânia

Lisboa, 2007

PARAGEM CARDÍACA EM IDADE PEDIÁTRICA – CASO CLÍNICO DE CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

Ana Tavares*, Fátima Furtado**, João Estrada***, Deolinda Barata***, Conceição Trigo****

*Hospital Garcia de Orta; ** Hospital Distrital de Beja; *** Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia; **** Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta

Hospital de Dona Estefânia – Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Casos Clínicos da Secção de Cuidados Intensivos da SPP

Porto, 2007

PANCREATITE: QUE ETIOLOGIA?

Mafalda Paiva*, Susana Rocha*, Rosalina Valente*, Isabel Fernandes*, Nuno Miranda**, Gabriela Caldas**, Deolinda Barata*.

*Unidade de cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital de dona Estefânia

** Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil (IPOFG)

Reunião Anual da Secção de Cuidados Intensivos da SPP

Amadora, 2007

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 ESTRELA AMARELA QUE QUERIA SER AZUL”
UM OLHAR SOBRE A PERTURBAÇÃO DE IDENTIDADE DE GÉNERO**

C. Cordovil*, R. Encarnação Ferreira*, L. Pocinho**, J. Beirão**

*Interno do Internato Complementar de Pedopsiquitria do HDE; **Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria do HDE

Centro Hospital de Lisboa Central, E.P.E. - Hospital de Dona Estefânia (HDE)

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência

XVIII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência da APPIA – Covilhã,
(Poster)

Dezembro de 2007

BEBÉS IRRITÁVEIS – ESTUDO DE UMA POPULAÇÃO

Maria Leonor Rolo Duarte; Vanessa Costa; Ruth Probes; Satya Sousa; Leonor Frago; Kelley Macgregor; António Pires; Pedro Caldeira

Unidade da Primeira Infância, Departamento de Psiquiatria Infantil e Juvenil, Hospital de Dona Estefânia (comunicação Livre)

Congresso AEPEA (Association Européenne de Psychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence) Lugano 2007

RESILIÊNCIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES INSTITUCIONALIZADOS

Cordovil, C.*; Crujo, M.*; Vilariça, P.**; Caldeira da Silva, P.***

*Interna do Internato Complementar de Pedopsiquiatria; **Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria; ***Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria

Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E. - Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Departamento de Pedopsiquiatria - Seminário de Investigação

Dezembro de 2007 (Poster); I Congresso Internacional de Estudos da Criança, Universidade do Minho, (Comunicação Oral).

Braga, Fevereiro de 2008

CASUÍSTICA DA EQUIPA DA CLÍNICA DA JUVENTUDE DO ANO DE 2007

*Isadora Pereira, *João Pedro Machado, *Maria da Assunção Rocha, **Rui Ribeiro *Maria de Lurdes Candeias.

*Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Clínica da Juventude, Hospital de Dona Estefânia (HDE) – Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

**Serviço de Psiquiatria, Hospital Miguel Bombarda

Reunião de Formação Conjunta do Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, comunicação oral, Hospital de Dona Estefânia, 6 de Fevereiro de 2008

“CUSTA-ME RESPIRAR NESTE CORPO” – UMA PERTURBAÇÃO DE PÂNICO

Isadora Pereira, Satya Sousa, Maria de Lurdes Candeias.

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Clínica da Juventude, Hospital de Dona Estefânia – Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

XVIII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência (comunicação livre) Covilhã, Dezembro 2007

INTERVENÇÃO TERAPÊUTICA COM GRUPO DE ADOLESCENTES MEDIADA POR FILMES

Isadora Pereira, João Pedro Machado, Maria de Lurdes Candeias

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Clínica da Juventude, Hospital de Dona Estefânia – Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

Reunião Clínica da Clínica da Juventude (comunicação oral)

19 de Dezembro de 2007

NÍVEIS DE CATECOLAMINAS NA URINA DE CRIANÇAS COM PHDA

Carlos Miguel Calado Severino¹, Joana Ribeiro Martins Pombo², Manuel Pestana Boavida Salavessa³, Maria João de Almeida Pimentel², Teresa Maria Taylor Kay⁴

¹ Interno do Internato Complementar de Patologia Clínica, Hospital de D. Estefânia

² Psicóloga Clínica, Hospital de D. Estefânia; ³ Interno do Internato Complementar de Pedopsiquiatria, Hospital de D. Estefânia; ⁴ Assistente Graduada de Genética, Hospital de Dona Estefânia

Curso de Investigação em Saúde, Centro de Formação Hospital dos Capuchos

14 de Dezembro de 2007

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		

MALFORMAÇÃO ADENOMATÓIDE QUÍSTICA PULMONAR

Alexandra Ferreira; Renata Jogo; Ana Nunes; Francisco Abecasis
Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia
Jornadas Temáticas de Radiologia
Coimbra, 8-10 Novembro 2007

OSTEOMIELOTE EM PEDIATRIA

Alexandra Ferreira; Renata Jogo; Sónia Medeiros; Ana Nunes; Francisco Abecasis
Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia
Lisboa, Maio 2007

DUPLICIDADE VESICAL ?

Alexandra Ferreira; Renata Jogo; Ana Nunes; Francisco Abecasis
Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia
11º Curso de Radiologia Pediátrica (poster)
Coimbra 18-19 Maio 2007

DOENÇA DE LEGG - CALVÉ - PERTHES

Sónia Medeiros, Alexandra Ferreira, Renata Jogo, Ana Nunes, Pedro Paulo, Francisco Abecasis
Serviço de Imagiologia – Hospital de Dona Estefânia
Curso de Osteoarticular

MASSAS MEDIASTÍNICAS NA CRIANÇA (CORAÇÃO E VASOS EXCLUÍDOS)

Ana Nunes
Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia
Coimbra, 10 de Novembro de 2007

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		
Virgínia Loureiro		
Vitória Matos		

INTERACÇÕES DE FÁRMACOS NA FUNÇÃO TIROIDEIA

Carlos Severino,
Serviço de Patologia Clínica
Lisboa – Hospital de Dona Estefania

RAPID VARIATIONS IN THE MACROLIDE RESISTANCE FREQUENCY, PHENOTYPES AND CLONES OF GROUP A STREPTOCOCCI FROM PHARYNGEAL COLONISATION AND INFECTIONS, 2000 TO 2006

D. Rolo, S. Custódio, A. Nunes, R. Cabral, M. Rato, V. Oliveira, D.A. Tavares, R. Pires, A. Morais, M.C. Faria, R.M. Barros, I. Peres, G. Trigueiro, C. Cardoso, J.G. Marques, I. Santos-Sanches. (Caparica, Oeiras, Covilhã, Lisbon, Miraflores, PT)

“FARINGITE ESTREPTOCÓCICA – AVALIAÇÃO DOS TESTES RÁPIDOS DE DIAGNÓSTICO”

Carlos Miguel Calado Severino; Isabel Daniel; Rosa Maria Barros
Serviço de Patologia Clínica
Lisboa – Hospital de Dona Estefânia

NÍVEIS DE CATECOLAMINAS NA URINA DE CRIANÇAS COM PHDA

Carlos Miguel Calado Severino¹, Joana Ribeiro Martins Pombo², Manuel Pestana Boavida Salavessa³, Maria João de Almeida Pimentel², Teresa Maria Taylor Kay⁴

¹ Interno do Internato Complementar de Patologia Clínica, Hospital de D. Estefânia; ² Psicóloga Clínica, Hospital de D. Estefânia; ³ Interno do Internato Complementar de Pedopsiquiatria, Hospital de D. Estefânia; ⁴ Assistente Graduada de Genética, Hospital de Dona Estefânia
Curso de Investigação em Saúde
Centro Hospitalar de Lisboa Central (Hospital dos Capuchos)
14 de Dezembro de 2007.

INDICADORES DE QUALIDADE DO SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Carlos Severino, Rosa Barros

Serviço de Patologia Clínica.

2ª Jornadas Internacionais de Qualidade em Laboratórios de Análises Clínicas (poster).

LINFOHISTIOCILOSE HEMOFAGOCÍTICA – CASOS DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Carlos Severino, Margarida Guimarães, Rosa Barros

Serviço de Patologia Clínica.

2ª Jornadas Internacionais de Qualidade em Laboratórios de Análises Clínicas (poster)

INVASIVE PNEUMOCOCCAL DISEASE IN PORTUGAL PRIOR AND AFTER THE INTRODUCTION OF PNEUMOCOCCAL HEPTAVALENT CONJUGATE VACCINE

Ricardo Dias, Manuela Caniça

Antibiotic Resistance UNIT, Centre of Bacteriology, National Institute of Health Dr Ricardo Jorge

AN OUTBREAK WITH A MULTI-RESISTANT KLEBSIELLA PNEUMONIAE IN A NEONATOLOGY UNIT

C.Caneiras¹, M. Rodrigues¹, R.Silva¹, I.Barros¹, Rosa Barros², A.Duarte¹

¹CECF, Microbiological control Laboratory, Faculty of Pharmacy, University of Lisbon, Portugal,

²Microbiological Laboratory, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

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 Martins Tavares
Aldina Alves		Mafalda Pires
Aurélia Pedreira		
Clara Loff	Assistente Eventual	
Hermenegildo Dias	Isabel Seixo	
Isabel Portugal		

EXERCÍCIO NA REABILITAÇÃO DA ARTRITE REUMATÓIDE

Humberto Marreiros

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

Instituto Português de Reumatologia - Estágio de Reumatologia

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL EM IDADES JOVENS

Humberto Marreiros

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

LESÃO NEONATAL DO PLEXO BRAQUIAL – DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Humberto Marreiros, Mafalda Pires, Rita Cardoso Francisco, Francisco Martins Tavares, Ana Paula Soudo

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

REABILITAÇÃO DE DOENTES COM APARELHO DE ILIZAROV NOS MEMBROS INFERIORES EM IDAD PEDIÁTRICA

Mafalda Pires, Francisco Martins Tavares, Maria José Costa

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

DOENÇA DE SCHEUERMANN LOMBAR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Mafalda Pires

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

Reunião Serviço de MFR do Hospital Curry Cabral

DESVIOS DA COLUNA VERTEBRAL

Mafalda Pires

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

Ciclo de Cursos do Internato Médico – “O Essencial em MFR”

REABILITAÇÃO DA APRAXIA – ACERCA DE UM CASO CLÍNICO

Mafalda Pires

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

Reunião do Serviço de Neurologia – Hospital Garcia de Orta

REABILITAÇÃO DE MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS IDIOPÁTICAS

Francisco Tavares

Medicina Física e Reabilitação Hospital Dona Estefânia

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA

DIRECTORA: DR.^a DEONILDE ESPÍRITO SANTO

Assistente

Gabriela Delgado

GESTÃO DO ERRO NO SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Deonilde Espírito Santo, Sandra Tique, Celeste Cordeiro
ABO - Número 29 Jan / Mar 2007

ESTRATÉGIA PARA OPTIMIZAÇÃO DO CONSUMO DE SANGUE EM PEDIATRIA: O PAPEL DO IMUNOHEMOTERAPEUTA

VI Congresso Nacional da Associação Portuguesa de Imunohemoterapia
Deonilde Espírito Santo
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais –
HDE. Outubro 2007

TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL EM PEDIATRIA

Deonilde Espírito Santo
Curso Pós-graduação - Serviço de Anestesia - HSJ
Novembro 2007

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	

**ULTRASONOGRAPHIC EVALUATION OF THE ENDOMETRIUM:
TRANSPERINEAL VERSUS ENDOVAGINAL IMAGING**

Susana Pinho; Reis P; Fazila Mahomed; Maria José Bernardo; Ivone Dias; Noémia Assunção
Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

Revista Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, volume 30, number 4, October 2007
(Abstract)

17th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (Poster)

Florence, Italy 7 a 11 October 2007

UNDIFFERENTIATED (SMALL CELL) CARCINOMA OF THE OVARY IN YOUNG WOMAN: A CASE REPORT

Susana Pinho; Liliana Barros; Maria José Bernardo; Fazila Mahomed; Noémia Assunção

Department of Gynecology of Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.

15th International Meeting of the European Society of Gynaecological Oncology (ESGO),
(Poster)

Berlin, Germany, 28 October to November 2007

INFECÇÕES NA GRAVIDEZ

Susana Pinho, Filomena Sousa

“O Essencial em Obstetrícia na criança e adolescente” - III Ciclo de Cursos do Internato Médico
do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 27 de Outubro de 2007

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA
DIRECTOR: PROF. DOUTOR LUÍS NUNES

Chefe de Serviço	Assistente
Teresa Kay	Teresa Lourenço

THREE NEW BLM GENE MUTATIONS ASSOCIATED WITH BLOOM SYNDROME

Amor-Guéret M, Dubois-d-Enghien C, Lauge A, Onclercq-Delic R, Barakat A, Chadli E, Aziz Bousfiha A, Benjelloun M, Flori E, Doray B, Laugel V, Lourenço MT, Gonçalves R, Sousa S, Couturier J & Stoppa-Lyonnet

Genetic Testing

NÍVEIS DE CATECOLAMINAS NA URINA DE CRIANÇAS COM PHDA

Carlos Miguel Calado Severino¹, Joana Ribeiro Martins Pombo², Manuel Pestana Boavida Salavessa³, Maria João de Almeida Pimentel², Teresa Maria Taylor Kay⁴

¹ Interno do Internato Complementar de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia; ² Psicóloga Clínica, Hospital de Dona Estefânia; ³ Interno do Internato Complementar de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia; ⁴ Assistente Graduada de Genética, Hospital de Dona Estefânia

Curso de Investigação em Saúde

Centro Hospitalar de Lisboa Central (Hospital dos Capuchos)

14 de Dezembro de 2007.

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

2007

- TEMAS GERAIS -

ACTIVIDADE EDITORIAL DA ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA NO BIÊNIO 2005-2006.

Daniel Virella, Luís Pereira-da-Silva.
Corpo Editorial da Acta Pediátrica Portuguesa.
Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38:1-6.

Contexto. O processo editorial da Acta Pediátrica Portuguesa (APP) foi modificado em Fevereiro de 2005, introduzindo-se uma revisão editorial inicial dos manuscritos, seguida pela revisão de, pelo menos, dois peritos da área técnico-científica, auxiliada por instrumentos quantitativos de avaliação.

Objectivos. Analisar o tipo e proveniência dos manuscritos submetidos à APP para publicação, a consistência do processo de dupla revisão por peritos e a eficiência do processo editorial.

Metodologia. A actividade editorial do biénio 2005-06 é analisada, incluindo o movimento de manuscritos e a actividade de revisão, particularmente a adesão dos revisores ao método solicitado e a homogeneidade da avaliação qualitativa.

Resultados. Verifica-se que a política de tripla revisão (revisão editorial e duas revisões por peritos da área técnico-científica) leva a um processo mais demorado do que o sistema anterior, o que pode desencorajar alguns autores a concluir o processo. Cerca de 40% dos manuscritos foram enviados a pelo menos três revisores. Verificamos que os novos instrumentos de revisão e avaliação quantitativa e qualitativa pelos revisores tiveram elevada homogeneidade de classificações (divergindo a classificação atribuída em menos de 15% em cerca de 55% dos manuscritos), maior para os manuscritos originais do que para os relatos de casos.

Conclusão. É aparente a necessidade de aperfeiçoamento e avaliação contínua do sistema, num espírito pedagógico e didáctico para a equipa editorial, os revisores, os autores e os leitores.

Palavras-chave: Processo editorial; revisão inter pares; avaliação quantitativa.

CONGRESSOS E JORNADAS NACIONAIS DE PEDIATRIA (1979-2007): I – LOCAIS E DATAS DE REALIZAÇÃO. CONTRIBUTO PARA A HISTÓRIA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA.

Mário Coelho¹, Patrícia Lopes², Luís Pereira-da-Silva³.

¹ Direcção da SPP; ² Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; ³ Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

8º Congresso Nacional de Pediatria, (Poster)

Vilamoura, Outubro 2007.

Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38 (Supl. 1):S77. (Resumo)

Introdução: A Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP), ao longo das suas décadas de existência, realizou dezenas de reuniões científicas regulares. O imperativo de preservar a memória das instituições para suporte de decisões futuras, aconselha a que se registre em acervo organizado, os elementos relevantes ainda existentes, evitando que continuem a perder-se com o tempo.

Objectivos: Registrar locais, datas e aspectos organizativos das principais reuniões regulares da SPP (Jornadas Nacionais de Pediatria e Congresso Nacional/Congresso Português de Pediatria), desde 1979, arquivando a informação na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP.

Metodologia: Fontes consultadas: actas das assembleias gerais da SPP, actas de reuniões de Direcção da SPP, material de divulgação das reuniões da SPP existente na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP (folhetos, programas, livros de resumos), Revista Portuguesa de Pediatria/ Acta Pediátrica Portuguesa e arquivos pessoais cedidos por sócios da SPP. Período abrangido: 29 anos, de 1979 (1^{as} Jornadas Nacionais de Pediatria, Espinho) a 2007 (VIII Congresso Nacional de Pediatria, Vilamoura). Variáveis analisadas: locais e datas de realização das reuniões, duração, dias da semana, número de convidados estrangeiros, cursos satélite, sessões de posters/ comunicações livres, custo da inscrição, eventos associados e patrocinadores.

Resultados: Foram registadas 42 reuniões nacionais regulares: 8 Congressos Nacionais de Pediatria (5 designados como Congresso Português de Pediatria) e 34 Jornadas Nacionais de Pediatria, além de muitos outros eventos. Não foi possível colher dados completos da maioria das reuniões e, de 2 jornadas, apenas se dispõe da data e local. A maioria das reuniões realizou-se na zona norte do país (14), salientando-se 5 eventos nas ilhas atlânticas e 3 na Ásia. A presença de convidados estrangeiros de relevo foi constante nos Congressos Nacionais (média de 24/congresso) e em 19 das 34 Jornadas Nacionais (média 2,5/jornada). 77,5% das reuniões duraram 3 dias, na maioria entre 5^a feira e Sábado. Em todos os Congressos Nacionais e em 25 (80%) das 31 Jornadas Nacionais foram apresentados posters/comunicações livres. Em 11 (29%) das reuniões realizaram-se 21 cursos de formação pré- e pós-graduada. Em 35 reuniões (parcial em 4 casos) foi possível analisar a presença de patrocinadores: média 34 *stands*/Congresso vs 18 *stands*/Jornada.

Comentários: Esta análise descritiva é mais um contributo para sistematizar os dados da história da SPP, disponibilizando à comunidade os locais, datas e alguns aspectos organizativos das principais reuniões regulares da SPP entre 1979 e 2007.

Palavras-chave: datas; história; locais; reunião científica

CONGRESSOS E JORNADAS NACIONAIS DE PEDIATRIA (1979-2007): II – TEMAS DISCUTIDOS – GRANDES ÁREAS. CONTRIBUTO PARA A HISTÓRIA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA.

Mário Coelho¹, Patrícia Lopes², Luís Pereira-da-Silva³.

¹ Direcção da SPP; ² Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; ³ Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

8º Congresso Nacional de Pediatria, (Poster)

Vilamoura, Outubro 2007.

Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38 (Supl. 1):S77. (Resumo)

Introdução: A Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP), ao longo das seis décadas de existência, realizou dezenas de reuniões científicas regulares em todo o país, abordando um vasto leque de temas. O imperativo de preservar a memória das instituições para suporte de decisões futuras, aconselha a que se registre em acervo organizado, os elementos relevantes ainda existentes, evitando que continuem a perder-se com o tempo.

Objectivos: Registrar os temas das conferências e comunicações, apresentados e discutidos nas principais reuniões regulares da SPP (Jornadas Nacionais de Pediatria e Congresso Nacional/Congresso Português de Pediatria), desde 1979, arquivando a informação na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP.

Metodologia: Fontes consultadas: actas das assembleias gerais da SPP, actas de reuniões de Direcção da SPP, material de divulgação das reuniões da SPP existente na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP (folhetos, programas, livros de resumos), Revista Portuguesa de Pediatria/ Acta Pediátrica Portuguesa e arquivos pessoais cedidos por sócios da SPP. Período abrangido: 29 anos, de 1979 (1^{as} Jornadas Nacionais de Pediatria, Espinho) a 2007 (VIII Congresso Nacional de Pediatria, Vilamoura). Variáveis analisadas - temas de: conferências, discutidos em mesas redondas e em cursos inseridos no programa das reuniões. Os temas foram classificados, prioritariamente, por grandes áreas relacionadas com as secções da SPP promotoras das sessões e, secundariamente, por grandes áreas não incluídas no âmbito das secções. Foram registados o número de reuniões (“Eventos”) em que cada tema foi abordado e o número total de intervenções (“Sessões”) sobre o mesmo tema, em cada reunião.

Resultados: Foram registadas 42 reuniões nacionais regulares: 8 Congressos Nacionais de Pediatria (5 designados como Congresso Português de Pediatria) e 34 Jornadas Nacionais de Pediatria, além de muitos outros eventos. Os temas foram classificados em 51 itens, 16 dos quais relacionados com 14 secções da SPP. Os temas de hematologia e oncologia, assim como os de gastroenterologia e nutrição, foram classificadas em itens separados apesar de inseridos conjuntamente nas respectivas secções. Os temas sobre “Infeciologia e Vacinas” foram os que tiveram mais intervenções (156) e foram mais frequentemente abordados nas reuniões (30 em 32 reuniões analisadas), logo seguidos dos temas sobre “Imunoalergologia”, “Organização dos Cuidados à Criança” e “Nefrologia/Urologia”. O menor ritmo de participação de várias secções ao longo dos anos pode, em certos casos, reflectir o dinamismo dessas secções e a concorrência científica que as suas reuniões, com temáticas específicas, fazem às reuniões nacionais regulares alargadas da sociedade mãe (SPP). A presença recorrente de alguns temas leva a questionar sobre a necessidade de criação de novas secções na SPP ou de fóruns conjuntos com outras sociedades afins. Pelo contrário, a reduzida expressão de outros temas ao longo dos últimos 29 anos, leva a reflectir sobre a necessidade de reformular essas áreas, como é o caso da “Pediatria Social/Organização de Cuidados à Criança” ou do “Ensino e Educação Pediátrica”. Nesta retrospectiva, é visível que alguns temas como a “Dor” e da “Obesidade”, apesar da crescente importância em pediatria e saúde pública, continuam a ter uma expressão proporcionalmente reduzida nas reuniões nacionais da SPP.

Comentários: Esta análise descritiva é mais um contributo para sistematizar os dados da história da SPP, disponibilizando à comunidade os temas de conferências e comunicações apresentados e discutidos nas principais reuniões regulares da SPP entre 1979 e 2007.

Palavras-chave: datas; reunião científica; temas

CONGRESSOS E JORNADAS NACIONAIS DE PEDIATRIA (1979-2007): III – PATROCINADORES E SECRETARIADOS. CONTRIBUTO PARA A HISTÓRIA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA.

Mário Coelho ¹, Patrícia Lopes ², Luís Pereira-da-Silva ³.

¹ Direcção da SPP; ² Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; ³ Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

8º Congresso Nacional de Pediatria, (Poster)

Vilamoura, Outubro 2007.

Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38 (Supl. 1):S77. (Resumo)

Introdução: A Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP), ao longo das seis décadas de existência, realizou dezenas de reuniões científicas regulares. O imperativo de preservar a memória das instituições para suporte de decisões futuras, aconselha a que se registre em acervo organizado, os elementos relevantes ainda existentes, evitando que continuem a perder-se com o tempo.

Objectivos: Registrar as entidades patrocinadoras e as empresas de serviços de secretariado das principais reuniões regulares da SPP (Jornadas Nacionais de Pediatria e Congresso Nacional/Congresso Português de Pediatria), desde 1979, arquivando a informação na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP.

Metodologia: Fontes consultadas: actas das assembleias gerais da SPP, actas de reuniões de Direcção da SPP, material de divulgação das reuniões da SPP existente na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP (folhetos, programas, livros de resumos), Revista Portuguesa de Pediatria/ Acta Pediátrica Portuguesa e arquivos pessoais cedidos por sócios da SPP. Período abrangido: 29 anos, de 1979 (1^{as} Jornadas Nacionais de Pediatria, Espinho) a 2007 (VIII Congresso Nacional de Pediatria, Vilamoura). Variáveis analisadas: laboratórios da indústria farmacêutica, empresas de equipamentos e dispositivos médicos, empresas de material não-médico, patrocinadores privados e empresas responsáveis pelo serviço de secretariado das referidas reuniões.

Resultados: Foram registadas 42 reuniões nacionais regulares: 8 Congressos Nacionais de Pediatria (5 designados como Congresso Português de Pediatria) e 34 Jornadas Nacionais de Pediatria, além de muitos outros eventos. Patrocinaram as reuniões da SPP 184 empresas: 147 da indústria farmacêutica (algumas foram sofrendo fusões, alteração da designação ou desapareceram ao longo das três décadas), 10 livreiros ou editoras, 14 empresas de serviços hoteleiros/viagens e de equipamentos não-médicos, 7 entidades bancárias, 4 empresas ligadas ao ramo alimentar e 2 particulares. Estas empresas tiveram um total de 719 presenças com *stands* promocionais. As 11 primeiras empresas (ordenadas por número decrescente de participações) mantiveram níveis assinaláveis de participação (≥ 10) e consistência; estas, embora correspondam a 5,9% do total, foram responsáveis por 35% dos patrocínios. Realce para a Milupa, presente em todas as reuniões com registo disponível (37/37) e a Nestlé (36/37), no conjunto responsáveis por 10,2% dos patrocínios. No extremo oposto, 97 (53%) empresas estiveram presentes num único evento e foram responsáveis por 13,5% dos patrocínios. Ainda, 6 empresas de serviços de secretariado e 2 de assessoria de imprensa foram contratadas para apoio das reuniões.

Comentários: Esta análise descritiva é mais um contributo para sistematizar os dados da história da SPP, disponibilizando à comunidade, o registo das entidades patrocinadoras e as

empresas de serviços de secretariado das principais reuniões regulares da SPP entre 1979 e 2007.

Palavras-chave: datas; história; locais; reunião científica

EVOLUÇÃO DA PUBLICAÇÃO EM PEDIATRIA NAS DUAS ÚLTIMAS DÉCADAS.

Luís Pereira-da-Silva¹, Patrícia Lopes², Mário Coelho³.

¹ Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa; ² Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; ³ Direcção da SPP.

8º Congresso Nacional de Pediatria, (Comunicação em Mesa Redonda)

Vilamoura, Outubro 2007.

Introdução: A qualidade da publicação médica reflecte a maturidade de uma comunidade científica, sendo um dos critérios para que determinada revista seja incluída em bases bibliográficas internacionais de prestígio.

Objectivo: Revisão do tipo de artigos publicados nos últimos 20 anos no órgão da Sociedade Portuguesa de Pediatria – Revista Portuguesa de Pediatria / Acta Pediátrica Portuguesa.

Métodos: Análise bibliométrica retrospectiva, quantitativa, do tipo de artigos publicados nos últimos 20 anos (Maio 1987 a Maio 2007). A classificação de todos os artigos foi feita pelo mesmo observador (PL) e verificada a concordância, em ocultação, por outro observador (LPS) numa amostra sistemática de 15% dos artigos; a concordância foi de 97,8%. Para comparação das frequências dos vários tipos de artigos utilizou-se o teste χ^2 e o nível de significância de 0,05.

Resultados: Foram registados 1268 artigos, com a distribuição não significativa pelos quinquénios: 1987-91 = 281, 1992-96 = 313, 1997-01 = 339, 2002-07 = 335. Do total, 511 (40,3%) artigos foram considerados de investigação: 83 estudos prospectivos (escasseando os analíticos), 87 transversais e 341 retrospectivos (32 caso-controlo e 309 descritivos). Os restantes 735 (58%) artigos, não correspondiam a investigação 451: casos clínicos, 254 artigos de revisão e opinião e 30 recomendações; e 22 (1,7%) de outro tipo. Ao analisar a evolução do tipo de artigos verificou-se, do penúltimo para o último quinquénio, um aumento significativo de recomendações e consensos da SPP/Secções ($p=0,028$) e uma diminuição significativa de relato de casos clínicos ($p=0,036$).

Conclusões: Esta bibliometria, que reflecte parcialmente a produção científica da comunidade pediátrica portuguesa, sugere que esta deva basear-se mais na investigação, nomeadamente pela realização de mais estudos caso-controlo e de estudos prospectivos analíticos.

Palavras-chave: bibliometria; produção científica; publicação

PROJECTO DA QUALIDADE: INCENTIVO À GESTÃO DO RISCO.

Maria João Lage.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Hospital de Dona Estefânia.

1º Encontro Nacional de Hospitais Acreditados e em Processo de Acreditação. (Comunicação em Mesa Redonda)

Braga, Novembro de 2007.

A estadia de um doente no meio hospitalar não está isenta de risco. Foi estimado que em 3,7% dos internamentos hospitalares o doente vai sofrer um incidente não relacionado com a evolução esperada da sua doença.

A segurança do doente pediátrico é comprometida pelo facto de ser pouco participante nos seus cuidados, necessitando de instalações e equipamento próprios, profissionais com treino pediátrico, espaço para a família, transferência sistemática da informação e controle rigoroso da medicação administrada.

O erro é sempre possível mas pode ser identificado, controlado e prevenido. O projecto da qualidade, implementado desde 2000 no Hospital de Dona Estefânia com o processo de acreditação pelo Health Quality Service (confirmada em 2004 e 2007), visa concretizar estes objectivos.

Integrado neste projecto, o Gabinete de Risco utiliza o relato de incidentes e as auditorias como identificadores do risco, posteriormente analisado com análise aprofundada (RCA) e avaliação de impacto. Estes dados são fornecidos aos serviços para informação e formação em qualidade. O número de relatos de incidentes analisados elevou-se em 2006 para 1323, com aumento progressivo da identificação de incidentes clínicos potencialmente preveníveis, para os quais são propostas medidas correctivas. O plano anual de auditorias estende-se a todos os departamentos do hospital e tem fornecido dados fundamentais para a melhoria da prática clínica. Disso é exemplo a auditoria anual às cesarianas electivas, propondo medidas correctivas, que levaram, em 3 anos, a uma diminuição em 5% da sua ocorrência.

A segurança do doente é garantida pela melhoria da qualidade dos cuidados, tendo em conta a identificação e controle dos riscos a que está sujeito.

Palavras-Chave: qualidade; risco; pediatria; incidentes

CUIDADOS DE SAÚDE E POPULAÇÕES VULNERÁVEIS

Maria do Carmo Vale

1º Reunião de Membros de Comissões de Ética

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 26 de Abril de 2007

A concentração de sofisticada tecnologia nos hospitais, condicionou a progressiva desvirtuação da relação clínica, desvio da atenção do médico para a doença e a uma objectivação fraccionada do doente por parte do clínico, que cada vez mais se concentra em partes cada vez menores. Por outro lado o aumento dos custos de saúde repartidos entre a tecnologia e a crescente complexidade e burocratização do acto médico condicionaram uma “comercialização” e “industrialização” da medicina, em que a saúde é reduzida a uma mera mercadoria de valor acrescentado, se atendermos ao envelhecimento da população em geral.

A tecnologia elimina a consciência do ser em detrimento do ter, diminuindo a capacidade de reflexão ética e a inquietação dela resultante: o saber confere poder, mas até onde devo e o que posso fazer com esse meu saber?

Por outro lado, a Medicina é marcada pelo paradigma da cura, mas não se esgota na cura.

A tecnologia médica é necessária e quanto mais grave a doença, mais necessária se torna a tecnologia, secundarizando práticas humanistas como o tocar, acariciar, manifestação de preocupação e apreço, solicitude e disponibilidade.

Mas a tecnologia não deve servir só para intervir ou tratar, sob pena de passar a fronteira da razoabilidade para a da obstinação terapêutica.

Cada vez mais a Medicina deve corporizar o horizonte de temporalidade do doente, promovendo uma vida saudável e uma morte digna.

A medicina contemporânea entre o saber, poder ou biopoder, deve defender e lutar por uma medicina assente na deontologia, responsabilidade e consequencialismo, em que é imperativo ponderar recursos, utilização e resultados.

- INDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIRECTOR: PROF. DOUTOR JOÃO VIDEIRA AMARAL

PEDIATRIA GERAL

ACTIVIDADE FÍSICA E SEDENTARISMO EM ADOLESCENTES ESCOLARIZADOS DO CONCELHO DE LISBOA.

Catarina Gouveia¹, Luís Pereira-da-Silva¹, Daniel Virella², Paula Silva³, João M. Videira Amaral¹.

1 - Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Departamento de Saúde Pública, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3 - Centro de Saúde do Lumiar, Lisboa.
Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38:7-12.

Introdução: A prevalência do estilo de vida sedentário está a aumentar nas sociedades desenvolvidas, com efeito negativo na qualidade de vida, maiores taxas de mortalidade e morbilidade cardiovascular e risco acrescido de obesidade. A definição de estratégias que promovam estilos de vida saudáveis em crianças constitui uma prioridade, sendo de salientar que os estudos realizados na população pediátrica não têm sido suficientemente consistentes.

Objectivo: Determinar a prevalência de sedentarismo e a sua associação com variáveis sócio-demográficas e excesso de peso e obesidade em adolescentes.

Métodos: Estudo epidemiológico transversal, de base comunitária, com recolha de dados através de inquérito auto-preenchido e de medições directas, em adolescentes escolarizados na área de influência de um centro de saúde de Lisboa, no ano de 2002. Adaptou-se o inquérito do Youth Risk Behavior Survey para a avaliação da actividade física e o índice de massa corporal, segundo os valores de corte de Cole *et al* (2000), para definição de excesso de peso e obesidade.

Resultados: Foram incluídos 319 adolescentes, com idades entre os 11 e 17 anos. A prevalência referida de indivíduos inactivos foi de 33,5% (IC95% 28,4-39,0); 24,5% dos adolescentes referiram ver televisão quatro ou mais horas por dia (IC95% 20,1-29,9) e 22% tinham excesso de peso ou obesidade (IC95% 17,8-27,2). A inactividade física foi mais elevada no sexo feminino, em níveis sócio-económicos inferiores e nos obesos.

Conclusão: A prevalência de inactividade e de hábitos de vida sedentários é elevada entre os adolescentes inquiridos, mas semelhante à de outros estudos. A actividade física está inversamente relacionada com o sexo feminino, nível sócio-económico inferior e obesidade.

Palavras-chave: Actividade física, adolescentes, obesidade, sedentarismo, televisão.

FACTORES DE RISCO SOCIAL, COMPORTAMENTAL E BIOLÓGICO DE GRAVIDEZ NA ADOLESCÊNCIA: ESTUDO DE CASO-CONTROLO.

Sílvia Freira¹, Luís Pereira-da-Silva¹, Filomena Malveiro², Maria do Carmo Santos³, Susana Santos³, Cláudia Colaço³, Paula Salinas³.

¹ Hospital de Dona Estefânia, Clínica Universitária de Pediatria, Lisboa, ² Centro de Saúde do Bonfim, Setúbal e ³ Centro de Saúde do Seixal, Consulta de Saúde Infantil.

Acta Pediátrica Portuguesa 2007;38:241-5

Introdução: O melhor conhecimento dos factores de risco da gravidez na adolescência, especialmente a não desejada, pode ser uma forma de contribuir para a sua prevenção.

Objectivo: Determinar possíveis factores de risco sociais, comportamentais e biológicos de gravidez na adolescência.

Métodos: Estudo de caso-controlo comparando adolescentes grávidas (casos) com adolescentes que nunca estiveram grávidas (controlos). Foram analisados factores de risco (a) social:

índice de Graffar, tipo de família, rendimento escolar e abandono escolar; (b) comportamental: hábitos de dependência, coitarca, contraceção e número de parceiros sexuais; e (c) biológico: idade, menarca, regularidade dos ciclos menstruais, índice de massa corporal e perturbações da saúde mental.

Resultados: Foram incluídas 50 jovens em cada grupo, emparelhadas por idade. Os factores de risco de gravidez encontrados com significado estatístico foram (a) sociais: índice de Graffar ≥ 4 (OR: 4,96; IC 95%: 1,96-12,74), família não nuclear (OR: 4,64; IC 95%: 1,83-11,98), reprovações prévias (OR: 8,84; IC 95%: 3,20-25,16) e abandono escolar (OR: 9,01; IC 95%: 3,34-24,96); (b) comportamentais: hábitos de dependência (OR: 8,43; IC 95%: 1,65-57,87) e não utilização de contraceção (OR: 44,33; IC 95%: 5,05-100,92); e (c) biológicos: idade de menarca < 12 anos (OR: 5,25; IC 95%: 1,89-15,02), irregularidade dos ciclos menstruais (OR: 4,51; IC 95%: 1,74-11,91) e índice de massa corporal $>$ percentil 85 (OR: 2,95; IC 95%: 1,04-8,55). Não se revelaram factores de risco de gravidez a existência de mais de um parceiro sexual

(OR: 4,42; IC: 0,5-99,31), idade de coitarca < 15 anos (OR: 5,11; IC 95%: 0,93-36,71) e as perturbações da saúde mental (OR=1; IC 95%=0,15-6,63).

Conclusão: Na promoção da saúde sexual e reprodutiva sugere-se que se dê atenção privilegiada às jovens de meio desfavorecido, de famílias não nucleares, com insucesso escolar, hábitos de dependência, idade menor de menarca, ausência de contraceção, irregularidade menstrual e excesso de peso.

Palavras-chave: Adolescência, gravidez, índice de massa corporal, menarca, irregularidade menstrual.

CHILDREN IN TEARS – A ONE YEAR ER EXPERIENCE

Henriques C¹, Leal E¹, Lopes P¹, Galhardo J¹, Santos R², Leça A¹

¹Pediatrics Department, ²Social Welfare Services

Hospital de Dona Estefânia - Lisbon – Portugal

Introduction Child abuse is an important cause of morbidity due to its potentially dramatic consequences for the victim. The Hospital de Dona Estefânia is the largest pediatric hospital in

the southern-central area of Portugal. Over the year 2006, 88 774 children were observed in the emergency department. In this setting, abuse situations can be easily misdiagnosed. The approach to child abuse involves Physicians, Psychologists, Social Workers and Judicial Services.

Aims & Methods To characterize the cases of child abuse reported from Hospital de Dona Estefânia's Emergency Room (ER) in 2006 through analysis of abuse files. Variables evaluated: type of child abuse, victim and offender's age and gender, relationship between the two and social background.

Results During this period, 117 cases were reported. The incidence was one case every three days. The abuse situations identified were: physical abuse (43,6%), sexual abuse (35,9%), neglect (17,9%), abandon (1,7%) and emotional abuse (0,9%). Sixty percent of victims were female and 65% of the offenders were male. The mean age of the victim was 7 years (range: 10 days - 16 years) and of the offender was 31 years (range: <10 – 65 years). Parents were the offenders in 50% of cases. No victim died. The authors found two statistically significant associations ($p<0.05$): in sexual abuse female were the main victims and all the offenders were men.

Conclusion Child abuse is a sad reality in our community, requiring a high index of suspicion from all health care professionals working in the ER. Pediatricians play an important role in recognizing and reporting abuse to the Social and Judicial Services. Girls remain the main victim group and adult men the main offenders. Physical violence was the predominant abuse type found in this series. However, is it representative of what happens in the community or is emotional abuse under-diagnosed?

SESSÃO ICONOGRÁFICA – MAUS TRATOS

João Estrada, Lídia Gama

II Reunião do Departamento de Pediatria – Revisitar as Urgências.

Lisboa - Hospital Fernando Fonseca , 8 e 9 de Março de 2007.

Apresentou-se uma sessão científica subordinada ao tema global do congresso, em que, documentados por elementos de suporte de imagem se fez uma abordagem global das várias formas de maus tratos em pediatria. Com a finalidade de promover uma discussão alargada

COLUMBA PALUMBUS

Cristina Henriques ⁽¹⁾, Júlia Galhardo⁽¹⁾, Raquel Ferreira⁽¹⁾, José Cavaco ⁽²⁾, Ana Leça ⁽²⁾

Núcleo de Apoio à Família e Criança – Hospital Dona Estefânia (Coordenadora: Dra. Deolinda Barata)

Introdução - Os maus-tratos infantis são uma realidade da prática clínica diária, sendo necessário um elevado índice de suspeita para o diagnóstico dos casos que não se traduzem por sinais físicos, mas que podem representar situações potencialmente graves, em que é urgente intervir.

Caso Clínico - D.C.A., sexo feminino, raça negra, evacuada de Cabo Verde para o Hospital D. Estefânia aos cinco anos por hemoptise recorrente. A investigação etiológica inicial revelou

sequestro pulmonar extra-lobar à direita, pelo que foi submetida a intervenção cirúrgica. Permaneceu assintomática durante aproximadamente dois anos, altura em que reiniciou episódios de emissão de sangue vivo pela boca, pelo que é internada. Efectuou múltiplos estudos (TAC e RMN torácicas, endoscopia digestiva alta, broncoscopia, nasofaringolaringoscopia, gamagrafia de ventilação-perfusão, colheita de suco gástrico para pesquisa de BK, avaliação hematológica e bioquímica) tendo repetido alguns deles. Apesar da normalidade destes exames, era frequente a referência a emissão de sangue vivo pela boca, que ocorriam habitualmente na companhia da Mãe, tendo-se colocado então a hipótese de indução do sintoma. Foi possível colher amostra do sangue emitido cujo exame morfológico revelou tratar-se de sangue não-humano, que o Serviço de Toxicologia Forense do Instituto de Medicina Legal revelou ser sangue de pombo.

A resolução deste caso implicou, para protecção da criança, uma acção concertada do Núcleo de Apoio à Família e Criança do Hospital, da Comissão de Protecção de Crianças e Jovens, da Embaixada de Cabo Verde, e apoio pedopsiquiátrico, sendo que o processo crime foi desencadeado simultaneamente.

Conclusões – Esta criança foi vítima de maus-tratos físicos, já que era forçada a ingerir sangue de pombo, e emocionais, sendo obrigada a guardar um segredo que a angustiava e a lesava directamente. É de destacar toda a agressão iatrogénica decorrente dos múltiplos exames efectuados. Este caso não configura uma Síndrome Munchausen por Procuração, já que tinha por objectivo protelar o regresso ao país de origem, simulando os sintomas que originaram a vinda para Portugal.

SERVIÇO 1 (PEDIATRIA)

DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

RESPIRATORY SYNCYTIAL VIRUS INFECTION - RISK FACTORS, COMPLICATIONS AND TREATMENT IN TWO LISBON'S HOSPITALS

V Bento¹, R Machado², M Ferreira¹, P Janeiro¹, M Conde¹, GC Ferreira², H Carreiro¹, MJ Brito²

¹Department of Pediatrics of Hospital Fernando Fonseca (HFF), Amadora, Portugal

²Department of Pediatrics of Hospital Dona Estefania (HDE), Lisboa, Portugal

Background: Respiratory syncytial virus (RSV) is the most frequent pathogen found in hospitalized young children with lower respiratory tract infection.

Aims: To characterize the infection by RSV in children hospitalized in a paediatric hospital in a central area of Lisbon (Hospital Dona Estefânia) and in a hospital in a suburban area outside Lisbon, Amadora-Sintra (Hospital Fernando Fonseca), identify risk factors, complications and compare treatment strategies

Methods: Retrospective study between January 2005 and December 2006. Demographic, socioeconomic data, risk factors, treatment, complications and medical follow-up were analyzed.

Results: A total of 328 children were study, with a mean age of 5 months, 52,7% male, 41% with poor socioeconomic status, 55,8% have older brothers and 32,2% smoking parents and 11,3% had reactive airway disease. Thirty and five (10,6%) were preterm and nine (2,7%) had congenital cardiopathy; three have done palivizumab. Complications occurred in 66,6%: hypoxemia (60,9%), secondary bacterial infection (26,8%), atelectasis (12%), respiratory failure (10%) and apnea (2,4%). In 93,3% patients were prescribed bronchodilators, 31% systemic corticosteroids, 44,8% antibiotics, 68,9% oxygen (10% were ventilated) and 66% respiratory physical therapy. twenty and seven children develop reactive airway disease. Risk factors for complications were older brothers (63,1%vs49,3%;p=0,05), newborn (32,7%vs16,5%;p=0,006) and for bacterial infection were older brothers (71,4%vs55,7%;p=0,013) and poor socioeconomic status (64,7%vs47,6%;p=0,017). Newborns had a higher risk of being ventilated (87,9%vs22,1%;p=0,000;OR=25,542) as children younger than 6 months (97%vs62,6%;p=0,000;OR =19,130). The treatment strategies was different in the two hospitals (HFFvsHDE): systemic corticosteroids (1,6%vs73,3%,p=0,000) and antibiotics (39,4%vs52,6%;p=0,011).

Conclusions: RSV infections can results in serious complications. According to the current knowledge, the most of therapeutical measures carried out in our study is probably unnecessary. It is important to establish clearly the national guidelines for the treatment.

UNUSUAL COMPLICATIONS OF PHARYNGEAL ABSCESS- CASE REPORT

S Gomes, C Gouveia, J Brito

Infectious Diseases Unit – Serviço 1

Hospital Dona Estefânia Lisboa Portugal

Background: Retropharyngeal abscess, although rare in children, may result in severe complications.

Methods: Description of a case report.

Results: We report a case of a 2 years old male, admitted with fever and neck swelling. Three weeks before had tonsillitis and cervical lymphadenitis, medicated with endovenous cefuroxime, with apyrexia and good clinical improvement. The serology for *Epstein Barr* virus showed IgM positive and IgG negative. Later, restarted high fever, cervical swelling and neck pain. Analytically had 14400 white cells/ μ l (65,7% neutrophyles). The ultrasonography confirmed a volumous abscess near the parotid gland and he was initiated penicillin, clindamicin and ceftriaxone and performed a surgical drainage. As the fever persisted at the 3rd post-operative day, it was made a CT scan that showed deep retropharyngeal abscess, causing compression of the upper airway, extension into the jugulo-caroteal territory and densification of the azygus lobe. A second surgical drainage was done. Later presented *Horner's syndrome* and thrombosis of the right internal jugular vein. In the pus was isolated *Granulicatella adiensis*, *Neisseria spp* and *Rosea denthocariae* and according to the antibiogram the therapeutic was changed to vancomycin and gentamicin. He completed a total of 36 days of antibiotics and 45 days of anticoagulation. The clinical improvement was very slow. The HIV serology was negative the study of immunity and pro-coagulation factors didn't revealed abnormalities.

Conclusions: This clinical report exalts some unusual characteristics of retropharyngeal abscesses, type of microorganisms involved and the complications that result from nervous compression and venous thrombosis.

EPSTEIN-BARR VÍRUS INFECTION: CLINICAL FEATURES AND COMPLICATIONS

R.M. Ferreira¹, C.F. Gouveia¹, B.M. Cardoso², MJ Brito¹, C. Henriques¹, A.M. Leça¹, H. Carreiro², G.C. Ferreira¹

¹Department of Pediatrics, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ²Department of Pediatrics, Hospital Fernando Fonseca, Amadora, Portugal

Background and Aims: Epstein-Barr vírus (EBV) infection in children is considered a benign disease but can be associated with severe complications. The objective was to characterize EBV infection in hospitalized children in two portuguese hospitals in Lisbon district.

Methods: Retrospective study from January 2005 to December 2006. EBV infection was diagnosed through positive IgM viral capsid antigen and/or positive EBV polymerase chain reaction. Demographic features, clinical presentation, complications, laboratory findings and evolution were analysed.

Results: Of 8716 children hospitalised during this period, 38 were analysed (0,44%). The median age was 4 years (range 9 months to 16 years), 60% were male and 24% had chronic disease. Major clinical features were fever (82%), adenomegaly (60%), tonsillitis (42%), hepatomegaly (42%), splenomegaly (34%) and exanthema (34%); 21% presented with upper airway obstruction and 34% had atypical lymphocytosis at admission. Complications were present in 23 (60%): hemophagocytic syndrome (HPS) (5), thrombocytopenic purpura (4), arthritis (2), nephrotic syndrome (2), pneumonia (2), hemolytic anemia (2), periamygdaline

abscess (2), cytopenia (2), meningoencephalitis (1) and lymphocytic meningitis (1). Severe complications were not related to age and sex. Two patients were diagnosed a primary immunodeficiency (Griscelli and Chediak Higashi syndrome). The median length of hospital stay was 7 days (range 2 to 163 days). All patients but two recovered without major complications. There was no mortality.

Conclusions: The complications of EBV infection were mostly in previously healthy children. Children who need hospitalisation should be closely investigated and sometimes exclusion of immunodeficiency is mandatory.

ACUTE ENCEPHALITIS IN CHILDREN IN TWO PORTUGUESE HOSPITALS

E Leal⁽¹⁾, C Santos⁽²⁾, JP Vieira⁽³⁾, MJ Brito⁽¹⁾⁽²⁾

⁽¹⁾ Department of Pediatrics, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

⁽²⁾ Department of Pediatrics, Hospital Fernando Fonseca, Amadora

⁽³⁾ Department of Neurology, Hospital Dona Estefânia, Lisboa Portugal

Background: Acute encephalitis is a rare but serious illness affecting pediatric population worldwide. There are few available data regarding the incidence, etiologic agents, therapy and prognosis of encephalitis, making its approach challenging.

Aims: To characterize the cases of pediatric acute encephalitis admitted to two hospitals in the metropolitan area of Lisboa.

Methods: Descriptive study based on the clinical records of the patients admitted with the diagnosis of acute encephalitis from January 1, 1997 to December 31, 2006. Age, season, clinical features, diagnostic procedures, therapy and sequelae were analysed.

Results: Forty-three cases were identified. The medium age was 5 years (range 5 weeks-14 years). Altered state of consciousness (77%) and fever (53%) were the main clinical features. CSF examination was normal in 14 (33%). EEG showed generalized slowing in 31 (72%) cases. Cerebral computed tomography scan and magnetic resonance imaging showed pathologic changes in 11 (26%) and in 16 (37%) cases respectively. The etiologic agent was identified in 21 (49%) patients: *Coxsackie* (3), *Mycoplasma pneumoniae* (3), *Adenovirus* (3), *Varicela zoster virus* (2), *Herpes simplex 1* (2), *Herpes virus 6* (2), *Herpes simplex 2* (1), *Influenza A* (1), *Paramixovirus* (1), *Rickettsia typhi* (1), *Toxoplasma gondii* (1) and *Sphingomonas paucimobilis* (1). Acyclovir and anticonvulsive therapy were administered in 49% of cases and systemic steroids in 28% (with acute disseminated encephalomyelitis). Eleven (26%) patients had sequelae: motor deficits (5), epilepsy (3), learning disabilities (3), global neurodevelopment deficits (2), psychiatric abnormalities (2) and sensorial deficits (1). One death occurred with *Adenovirus* encephalitis.

Conclusion: These data illustrate the complexity of encephalitis diagnosis and management, enforcing the need of high-quality multicenter evidence-based studies. It is urgent to create population-based practical guidelines.

KAWASAKI DISEASE IN THE 21ST CENTURY

Galhardo J, Henriques C, Gouveia C, Leça A, Cordeiro Ferreira G

Infectious Diseases Unit - Paediatrics Department, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

Background. Kawasaki Disease (KD) is an acute systemic vasculitis predominantly affecting children under 5 years. About 20% of untreated patients develop coronary abnormalities.

Aim. To analyse the clinical characteristics and evolution of admitted cases of KD.

Methods. Retrospective study based on the clinical records of patients with KD assisted from 2000 to 2006. A case was defined as having fever associated to 4 of 5 classic criteria (complete KD), or <4 if featuring cardiac changes (incomplete KD). Variables evaluated: epidemiology, clinical manifestations, laboratory and echocardiography findings, treatment, complications and follow up. Collected data was analyzed using SPSS® 14.0 for Windows.

Results. Of the 34 patients hospitalized 65% were male and 82% were Caucasian. The median age was 2,4 years (range 2 months -11 years) and 82% were <5 years. Prevalence was higher from January to April (56%) and since 2005 (42%). The average admission was on the 7th illness day. 21% had incomplete KD and 38% had concomitant infection (enterovirus, herpes virus, *Mycoplasma pneumoniae*, influenza A). Immunoglobulin was given to all patients (median D8), twice in 20%. Cardiac involvement was present in 44%, 34% had coronary disease and 14% developed aneurisms. Comparing data between groups, children with coronary involvement were more prevalent in male gender (100% versus 56%, p=0,03) and when immunoglobulin was given later (11,5% versus 7%, p=0,03). The mean follow-up time was 1 year. There were no deaths or recurrences.

Conclusions. During the last years we assisted at an increasing number of KD cases, probably reflecting a greater awareness of the illness, or a higher number of incomplete cases. Male gender and the administration day of immunoglobulin were the features associated to a worse prognosis.

PURULENT MENINGITIS ASSOCIATED WITH HEPATITIS A

P Kjällerström¹, A Leça¹, L Varandas¹, L Rodrigues², Â Pista², GC Ferreira³

¹Infectious Diseases Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal, ²Centre of Virology, National Institute of Health (INSA), Lisbon, Portugal, ³Department of Pediatrics 1, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

25th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases – ESPID (selected for oral presentation in the Poster Walk Session)

Porto, 2-4 Maio 2007,

Background and Aims: A number of reports have previously suggested an association of neurological manifestations with serologically confirmed hepatitis A. However, serious complications such as meningitis or meningoencephalitis are distinctly uncommon.

Methods: We report the case of a patient in whom hepatitis A virus infection presented as purulent meningitis.

Results: A seven year old female presented in the emergency room with severe headache, vomiting and fever. On examination there was nuchal rigidity. The lumbar puncture revealed turbid CSF (880cells/mm³, 95% Polimorphonuclear). The gram stain was negative; peripheral white blood count was 23550x10³/µL (93.2% neutrophils) and CRP of 6.18 mg/dL. She was admitted with the diagnosis of probable bacterial meningitis and started empirically on Ceftriaxone. Blood and CSF cultures were negative, as were bacterial DNA and enteroviral PCR in the CSF. Herpes simplex DNA-PCR in the CSF was also negative.

On day four, the white blood count was $6710 \times 10^3/\mu\text{L}$, with a CRP of 1.18 mg/dL, an AST of 382 U/L and ALT of 832 U/L.

Because of these alterations in liver tests, an evaluation for hepatotropic viruses was undertaken, revealing a positive serum anti-HAV IgM. Serologies for Hepatitis B and cytomegalovirus were negative. Serology for Epstein-Barr was suggestive of past infection.

Further research yielded a positive HAV PCR in the CSF (RT-PCR and molecular characterization at the VP1-P2a region, sub-genotype 1A).

The follow-up revealed no sequelae, progressive normalization of liver enzymes and seroconversion to anti-HAV IgG.

Conclusions: HAV infection should be considered in the differential diagnosis of acute neurological disease with hepatic involvement. As far as we know, this is the first case of purulent meningitis due to HAV infection demonstrated by the presence of a positive HAV-PCR in the CSF.

PEDIATRIC TUBERCULOSIS IN THE NEW MILLENIUM: CASUISTIC OF AN INFECTIOUS DISEASES UNIT

M Baptista², P Kjällström¹, JP Neves¹, A Leça¹, GC Ferreira¹, L Varandas¹

¹Infectious Diseases Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal; ²Department of Pediatrics, Hospital Espírito Santo, Évora, Portugal.

Background and Aims: According to the World Health Organization (WHO) 1,6 million people died from Tuberculosis (TB) in 2005. Although TB annual incidence rates are now stable or falling in many regions, the number of cases is still rising in African, Eastern Mediterranean and South East-Asian regions. In Europe, Pediatric TB represents 4% of TB notifications and mirrors the trends seen in adults.

Clinical characterization of patients admitted in a Pediatric Infectious Diseases Unit, between 01 January 2001 and 31 December 2006 with the diagnosis of TB.

Methods: Retrospective, descriptive study analysing variables such as: age, gender, risk factors, clinical manifestations and treatment outcome.

Results: 53 patients were included. The median age was 8 years and 9 months (P25: 3,25 years; P75: 13,25 years); the gender ratio was 1.4 male:1 female; 41,5% were black. One patient was HIV positive. 58.5% had an intra-domiciliary contact. Latent infection was present in 22%, pulmonary TB in 64,2% and extrapulmonary TB in 13,2 % of the patients. The TB bacillus was isolated in 32.1% of the cases. Treatment success was achieved in 81% cases (18,9% with radiological or clinical sequelae). Three patients are still under treatment (5.7%). There were two cases of multidrug-resistant TB (MDR-TB).

Conclusions: This study outlines the importance of epidemiologic evaluation. Exposure to an infected adult was present in a great number of patients and represents a major risk factor. With the three children who are still in treatment, the population in this study will meet the WHO target of 85% treatment success for previously untreated cases of pulmonary TB. The two cases of MDR-TB underline that, although in Europe the Baltic States have the higher prevalence, this form of TB is present in virtually all countries.

KAWASAKI DISEASE AND HUMAN HERPESVIRUS 6 INFECTION

C Esteves, C Gouveia, P Lopes, MJ Brito

Kawasaki disease (KD) is an acute self-limited vasculitis with clinical and epidemiologic characteristics that suggest an infectious etiology. Human Herpesvirus 6 (HHV-6) was detected in the coronary arteries of patients with KD and may be involved in the development of vascular injury.

The authors present a clinical case of a four-months-old girl that seeks medical attention at the fourth day of illness with high fever, irritability, bilateral conjunctival injection, maculopapular rash and erythema of the lips and oral mucosa. The laboratorial evaluation revealed: leukocytosis with a white blood cell count of 19850/mm³ (without neutrophilia, with 8% activated lymphocytes), elevated C-reactive protein (4mg/dl) and erythrocyte sedimentation rate (74mm/h), mild elevation of serum transaminases levels and sterile pyuria. The echocardiogram did not show alterations. The patient was admitted to hospital and the only initial treatment was symptomatic. At the sixth day of illness appeared edema of hands and feet and at this time the echocardiogram revealed minor pericardial effusion. At the ninth day of illness the laboratorial evaluation revealed anaemia of 9,2mg/dl haemoglobin, thrombocytosis with a platelet count of 828000/mm³ and depressed levels of plasma cholesterol and high-density lipoprotein cholesterol. The patient received intravenous gamma globulin and started high dose aspirin, with symptomatic improvement in 48 hours. Later there was periungueal peeling of fingers. Other cardiologic observations were completely normal. The polymerase chain reaction for HHV-6 in blood and oral secretions was positive.

As the patient had simultaneous clinical criteria for the diagnosis of KD and active HHV-6 infection, we can't exclude a relationship between these two identities.

SPONDYLODISKITIS IN CHILDREN

V Rodrigues, C Pedrosa, MJ Brito, B Almeida, G. Cordeiro Ferreira

Introduction: Spondylodiskitis is a rare disease. The aetiology is controversial, although an infectious cause has been suggested with *Staphylococcus aureus* as the main pathogen. Early diagnosis and therapy are determinant factors in morbidity and prognosis.

Objectives: To evaluate the characteristics, diagnosis and outcome of pediatric spondylodiskitis, in a third level hospital in Lisbon.

Methods: Retrospective study of children admitted with spondylodiskitis from January 2000 until March 2007.

Results: There were seven cases. Median age was 19 months (max 55, min 11). Two children had a recent infection and one lumbar trauma. Seven complained of pain, six refused to walk/sit, three had systemic symptoms and four had neurological alterations. Mean WBC was 12791/ μ l (max 17300, min 7590) and ESR 68mm (max 106, min 21). No microorganism was identified. Spinal x-ray was abnormal by the third to fourth week of disease. MR confirmed the diagnosis, in average by the twentieth day of disease, detecting abnormalities in the vertebral disks, mostly lumbar (six), and epidural (two) and paravertebral (two) collections. All children were treated with parenteric antibiotics, including flucloxaciline alone (one) or in association

(six), for a mean period of 19 days (maximum 34; minimum 9). There was a favourable outcome in every case, although four maintain laboratory and/or imagiologic abnormalities.

Conclusions: An insidious onset of symptomatology, unspecific laboratory results and delayed radiologic alterations, justify the importance of reminding this entity and the necessity of an high index of suspicion for it's diagnosis. MR is the most reliable tool for diagnosis. Despite the absence of microorganism identification, empirical antibiotherapy should be implemented because of the potential high morbidity.

VISCERAL LEISHMANIASIS ASSOCIATED HEMOPHAGOCYtic SYNDROME. DIFFICULTIES IN THE DIAGNOSIS

PM Lopes, C Gouveia, C Esteves, MJ Brito, L Varandas, O Freitas
Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

Infection Associated Hemophagocytic syndrome (IAHS) is a rare but life-threatening complication of systemic infection. It is classified as a secondary form of hemophagocytic syndrome (HS), but sometimes an abnormal host response to infection can trigger primary HS and disclose a predisposing immunodeficiency. When associated with visceral leishmaniasis HS poses even more difficult diagnostic considerations because of the considerable clinical overlap between the two diseases.

We report the case of a previously healthy two-year old girl who was referred for fever, hepatosplenomegaly and pancytopenia. Clinical diagnosis of visceral leishmaniasis was confirmed by positive serology and PCR for *Leishmania* on the bone marrow, and she started treatment with liposomal amphotericin B on the third day after admission. The fever and the other clinical signs persisted despite therapy and clinical and laboratory features of HS became evident, with low sedimentation rate, hypertriglyceridemia, hyperferritinemia and elevated interleukin-2 receptor (sCD25). Hemophagocytosis was observed in bone marrow. Since there was parental consanguinity, and the situation worsened with abnormal coagulation profile, on the 15th day she started on dexametasone and cyclosporine A with immediate defervescence and clinical and laboratory improvement. After stabilization of her hematological condition genetic investigation of primary immunodeficiency syndromes associated with HS was started, with no positive results until now.

Timely diagnosis and therapy has a definite impact on the clinical outcome of IAHS, and treatment of the underlying infection is usually enough to treat HS. In antimicrobial treatment-refractory cases the hypothesis of primary HS should be considered and appropriate treatment should not be delayed.

MULTIDRUG RESISTANT TUBERCULOSIS MENINGITIS – CASE REPORT

C Fernandes, MJ Brito, C Gouveia, L Varandas

Reports of MDR-TBM are limited to case reports and a single case series. These reports are even scarcer in children without HIV infection and the outcome is often very poor.

The authors present a case of a four-year-old girl, with BCG vaccination who lived with her grandmother who was diagnosed extensively resistant pulmonary tuberculosis. She presented with a four month history of suppurated axillary adenopathy. One week previous to admission

she started fever, headache, and vomits. CSF revealed 512 cells/mm, 70% lymphocytes, 24 mg/dl glucose and 73 mg/dl proteins. CT Scan showed in the sylvian sulcus an area of “focal meningitis” with oedema of the adjacent cortex. She started treatment with rifampin, pirazinamide, isoniazid, ethambutol, cyprofloxacin and steroids. Nevertheless after 15 days of treatment her mental state was deteriorating and linezolid plus amikacin was associated. The patient clinical condition improved within one week. PCR and culture of *Mycobacterium tuberculosis* were positive in CSF sample. The *in vitro* study of antimicrobial susceptibility revealed resistance to rifampicin, isoniazid and streptomycin. The susceptibility to second-line drugs is ongoing. On 30th day of antimicrobial therapy occurred a fungal sepsis by *Candida parapsilosis* and anfotericin B was added. The outcome was good with no neurological deficits or hydrocephalia. The study of interferon and interleucin-axis is being done. MDR-TB therapy should be considered if there is a story of MDR-TB contact. The use of linezolid in association with quinolones can be a good option in MDR-TB treatment.

CASE REPORT: TAKAYASU ARTERITIS IN A 7-YEAR-OLD GIRL

I Marques, JD Martins, M Abranches, L Varandas, MJ Brito

Takayasu arteritis (TA) is a chronic, progressive, inflammatory, occlusive disease of the aorta and its branches and pulmonary artery. An association with tuberculosis has been suggested but has never been proved. Because the clinical manifestations and laboratory examinations are non-specific, accurate diagnosis depends on a high degree of suspicion and appropriate imaging studies.

We report a case of a 7-year-old patient, of african origin, who presented malaise and precordial pain for 2 years with left pulmonary artery tightness. We found hypertension with elevated inflammation markers but no other symptoms. There was no evidence for systemic vasculitis by history. The acute-phase reactants were elevated with an erythrocyte sedimentation rate of 91mm/h, and a C-reactive protein value of 6.57mg/dl. She had no immunizations and presented a positive tuberculin reaction (21mm). It was detected asymmetry of pulses and limb blood pressure discrepancy and bruits audible over both subclavian arteries, with a palpable fremitus, and also over aortic and left renal territory in the abdominal examination. She had no ophthalmologic or skin alterations. Aldosterone 32,81ug/T.ur; cortisol 52,99ug/T.ur; dopamine 532,56ug/T.ur and active plasmatic renin 638,25uU/ml were increased. Anti-smooth muscle antibody (ASMA) was positive. The angiography revealed a severe stenosis of the origin of the left pulmonary artery, total occlusion of the left subclavian artery and a stenosis on the left renal artery.

This is a rare case, because the diagnosis was initially suspected from a subtle finding of hypertension and elevated ESR in a girl with a positive tuberculin test. In pediatric patients presenting these features, further screening for TA particularly physical examination focused on pulse abnormalities and limb blood pressure discrepancy should be performed. Further evaluation should involve extensive imaging of the vascular system.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E LABORATORIAIS ASSOCIADAS À INFECÇÃO POR VÍRUS HUMANO HERPES 6

Ana Cristina Esteves, Catarina Gouveia, Maria João Brito

Unidade de Infeciologia Hospital de Dona Estefânia

Serviço 1 de Pediatria Director de Serviço: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: A infecção primária por vírus humano herpes 6 (VHH-6) ocorre frequentemente nos dois primeiros anos de vida e como acontece com outros vírus da família herpes, após a infecção primária estabelece-se uma infecção latente que pode reactivar e causar doença. O exantema subitito é a apresentação clássica da infecção mas o vírus têm sido identificado em outras entidades clínicas

Objectivo: Caracterizar as manifestações clínico-laboratoriais associadas à detecção de ADN VHH-6 em crianças internadas no Hospital de Dona Estefânia.

Método: Estudo descritivo, entre Setembro de 2006 e Maio de 2007, relativo a crianças com detecção do ADN VHH-6 por *polimerase chain reaction* (PCR) em líquidos orgânicos (secreções, sangue e líquido cefaloraquidiano). Analisaram-se dados demográficos, clínicos e laboratoriais.

Resultados: Registaram-se sete casos, com uma mediana de idade de 15 meses (máx - 72; mín - 4), sendo cinco (71%) com idade inferior a dois anos. Dois casos ocorreram em Novembro e cinco em Maio. O diagnóstico clínico dos doentes em que se identificou o vírus foi: doença de Kawasaki (3), exantema com febre (2), exantema súbito (1) e encefalite (1). Em cinco doentes, a clínica cursou com febre > 39°C, com mediana de quatro dias (máx - 9; mín - 3), sem repercussão no estado geral. Com excepção do doente com encefalite, todos os doentes tiveram exantema: maculo-papular (5) e petequial (1), localizado ao tronco e extremidades proximais. Em um caso o exantema atingia a palma das mãos e planta dos pés e ocorre descamação periungueal em quatro. Registaram-se outras manifestações em quatro doentes: iridociclite (1), derrame pericárdico (1), convulsão focal com febre (1) e hepatite (1). A mediana do número dos leucócitos foi 12010/mm³ (max - 24080; min - 5540) e a proteína C reactiva foi inferior a 5 mg/dl em todos os casos. Verificou-se um aumento do número de linfócitos estimulados circulantes em cinco (71%) doentes com uma mediana de 1080/mm³ (max - 1770; min - 620). Apenas nos casos de doença de Kawasaki se registou leucocitose >15000/mm³, trombocitose >650000/mm³ e elevação da velocidade de sedimentação.

Comentários: O facto do VHH-6 poder permanecer nas células polimorfonucleares de forma latente, não nos permite afirmar com certeza, que estes casos correspondam a infecção activa. A idade inferior a dois anos de idade e o aumento do número de linfócitos activados circulantes indicia uma infecção aguda na maioria dos casos. É pois fundamental encontrar novos testes diagnósticos que permitam distinguir integração cromossómica de infecção activa e infecção primária de reactivação.

ENCEFALITE A VÍRUS HUMANO HERPES 7

Catarina Gouveia¹, José Pedro Vieira², Maria João Brito¹

¹Unidade de Infeciologia; ²Serviço de Neuropediatria Hospital de Dona Estefânia

Serviço 1 de Pediatria Director de Serviço: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: A maioria das infecções pelo vírus humano herpes 7 (VHH-7) ocorrem na infância como doença febril exantemática. A detecção do DNA VHH-7 em adolescentes ou adultos imunocompetentes com encefalite ou meningite sugere um tropismo adicional para o sistema nervoso central, pelo que nos últimos anos o interesse pelo papel deste vírus como um patógeno emergente na doença neurológica tem vindo a aumentar.

Caso clínico: Adolescente, 13 anos, sexo masculino, previamente saudável, internado por cefaleias, febre, vômitos e sonolência marcada. Não havia exantema, sinais meníngeos ou sinais focais no exame neurológico. Leucócitos 9000/mm³, neutrófilos 75%, PCR 0,02mg/dl e VS 7mm/s. EEG sem lentificação e RMN CE com alteração difusa do sinal da substância branca profunda. O LCR apresentava uma pressão 29cm H₂O, células 352/mm³, com predomínio de linfócitos, glicose 53mg/dl, proteínas 73mg/dl, Pandy e exame cultural negativo com DNA VHH-7 positiva, sendo excluídas infecção por outros vírus herpes, *Mycoplasma pneumoniae*, enterovirus, vírus respiratórios e *Borrelia*. Foi medicado com aciclovir que suspendeu ao 3º dia internamento verificando-se melhoria clínica gradual. Dois meses após doença, encontrava-se assintomático.

Comentários: Em adolescentes imunocompetentes a detecção de DNA VHH-7 no LCR é rara e sugere uma invasão directa do SNC pelo vírus. Embora a detecção do DNA viral no LCR e, não no sangue periférico, sugira infecção aguda, actualmente os testes de diagnóstico disponíveis não permitem distinguir infecção primária de persistência viral. Uma vez que o papel do VHH-7 na doença neurológica pode ser importante, é urgente melhorar a especificidade dos testes moleculares no diagnóstico.

DIFICULDADE RESPIRATÓRIA DE DIFÍCIL RESOLUÇÃO COM IMAGEM RADIOLÓGICA POUCO HABITUAL

Cristina Pedrosa*, Bessa Almeida*, Maria João Pais*, Oliveira Santos**, Gonçalo Cordeiro Ferreira*

*Serviço 1 **Serviço 2 Hospital de Dona Estefânia

Introdução: A dificuldade respiratória obstrutiva baixa é uma das principais causas de internamento em lactentes, devendo-se maioritariamente a bronquiólites, mas diversas etiologias são possíveis.

Caso Clínico: Lactente 8 meses, sexo feminino, antecedentes de prematuridade (31 semanas), PN 1152g, Apgar 6/10, SDR transitória, persistência do canal arterial, tubérculos pré-auriculares bilaterais, hérnia umbilical e hemangioma na perna esquerda. Previamente assintomática até três dias antes do internamento, altura em que inicia tosse, febre (38,5°C) e dificuldade respiratória de agravamento progressivo. À observação: taquicardia, polipneia, tiragem global, hipoxémia, auscultação pulmonar com murmúrio vesicular rude, roncos, sibilos e ferveores crepitantes dispersos. Analiticamente: leucócitos 9170/ μ l; neutrófilos 60.6%; PCR 3,63 mg/dl. Radiografia torácica com hiperinsuflação bilateral. Foi internada com o diagnóstico de bronquiólite e medicada com oxigenoterapia e broncodilatadores, sem melhoria. A pesquisa de vírus respiratórios e serologias para *Mycoplasma* e *Clamydia pneumoniae* foram negativas. Ao 5º dia de doença, verificou-se agravamento da dificuldade respiratória, hipoxémia e a radiografia torácica revelou “atelectasia dos lobos superior e médio direitos, desvio do mediastino para o lado contralateral”. A TC torácica foi compatível com pneumonia, pelo que iniciou amoxicilina/clavulanato. Pelo aspecto imagiológico e por não haver melhoria,

decidiu-se realizar broncofibroscopia que revelou "compressão externa vascular do brônquio principal direito". A angio-ressonância torácica mostrou "hipoplasia do ramo esquerdo da artéria pulmonar; compressão do brônquio principal direito pelo ramo direito da artéria pulmonar". Teve alta referenciado à consulta de Cardiologia Pediátrica.

Comentário: Num doente com evolução clínica e/ou imagiológica desfavorável, é necessário repensar o diagnóstico e, na presença de uma imagem persistente de atelectasia, a realização de broncoscopia é fundamental para excluir outras etiologias.

ICTERÍCIA COLESTÁTICA LITIÁSICA NUM LACTENTE

Andreia Mascarenhas¹; António Bessa Almeida¹; Cristina Borges²; Inês Pó³; Gonçalo Cordeiro Ferreira¹

¹Pediatria Médica - Serviço 1, ²Serviço de Cirurgia Pediátrica, ³Unidade de Gastrenterologia - Serviço 2 - Hospital de Dona Estefânia

Introdução: A litíase biliar, considerada uma patologia do adulto, tem vindo a ganhar importância na idade pediátrica. Na infância, a etiologia idiopática é a predominante e a hemólise a causa secundária mais frequente. Em 75%, os cálculos biliares são de pigmento, sendo grande parte ricos em bilirrubinato de cálcio (pigmento preto). A passagem de um cálculo para a via biliar principal, condicionando processo obstrutivo, obriga à remoção do mesmo. A colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) é a terapêutica de eleição, recorrendo-se à terapêutica cirúrgica sempre que esta não é possível.

Caso Clínico: Lactente de 8 meses de idade, sem antecedentes familiares e pessoais relevantes, internado por icterícia, fezes acólicas e colúria com seis semanas de evolução. À observação bom estado geral, icterícia generalizada e hepatomegalia indolor. Analiticamente bilirrubina total 12,63mg/dl e directa 9,04mg/dl, γ GT 2229U/L, fosfatase alcalina 619U/L, AST 176U/L, ALT 59U/L, colesterol total 837mg/dl e triglicéridos 260mg/dl. Radiografia do abdome - cálculo radiopaco na área hepática e ecografia - ectasia das vias biliares intra e extra hepáticas, com imagem sugestiva de litíase na via biliar principal. Na colangiorressonância - ectasia das vias biliares extra-hepáticas e obstrução mecânica do colédoco por rolhão orgânico. Instituiu-se terapêutica com ácido ursodesoxicólico. Foi excluída hemólise. Por impossibilidade de realizar CPRE, fez extracção cirúrgica do cálculo. A biópsia hepática mostrava colestase extra-hepática de evolução arrastada. O cálculo era de pigmento preto (sais cálcicos de bilirrubina, fosfato e carbonato de cálcio). Após cirurgia, observou-se melhoria clínica, analítica e ecográfica, tendo alta orientado para as consultas de Cirurgia e Gastrenterologia Pediátrica. Posteriormente houve normalização das provas hepáticas e a ecografia hepato-biliar não apresenta alterações. Actualmente encontra-se assintomático.

Comentários: Num lactente com colestase e obstrução da via biliar é importante um diagnóstico atempado de forma a evitar complicações (infecção, cirrose biliar secundária). A idade do doente não permitiu CPRE por impossibilidade técnica, pelo que se recorreu à terapêutica cirúrgica.

Palavras chave: icterícia colestática; colestase extra-hepática; litíase biliar

EPILEPSIA MATERNA - RISCOS PARA A CRIANÇA APÓS O NASCIMENTO.

Cristina Henriques ⁽¹⁾, Ema Leal ⁽²⁾, Óscar Ortet ⁽²⁾, Gonçalo Cordeiro Ferreira ⁽²⁾

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

Introdução: A epilepsia é a patologia neurológica mais frequente na gravidez (1:200). Na maioria dos casos não surgem complicações, mas existe um risco acrescido de malformações fetais, complicações perinatais e atraso do desenvolvimento psicomotor. Depois do parto, os efeitos da epilepsia materna podem continuar a fazer-se sentir sobre a criança, directa - eliminação de antiepilépticos no leite materno - ou indirectamente - pela ocorrência de crise convulsiva durante a prestação de cuidados, como ocorreu nos dois casos clínicos seguintes.

Caso 1: Recem nascido de 17 dias de vida, filho de mãe com epilepsia mal controlada na gravidez, internado por motivos sociais. Durante o internamento, na sequência de crise convulsiva materna enquanto segurava o filho ao colo, ocorreu queda de ambos tendo o recém nascido desenvolvido hematoma epicraneano e fractura parietal esquerda. A TAC-CE confirmou a fractura e excluiu lesões intracranianas. A evolução clínica foi favorável, sem sequelas.

Caso 2: Recem nascido de 18 dias de vida, filho de mãe com epilepsia não medicada, recorre ao serviço de urgência por traumatismo frontal após queda do colo da mãe quando esta teve uma convulsão. A TAC-CE mostrou pequenos focos de hemorragia sub-aracnoideia no hemisfério esquerdo, sem fractura, e na reavaliação imagiológica três dias depois observou-se resolução das imagens anteriormente referidas mas a existência de contusão temporal direita. Também neste caso não se registaram complicações.

Conclusão: Os riscos da epilepsia materna para a criança não terminam com o nascimento. O Pediatra deve informar as mães com epilepsia dos riscos e recomendar medidas gerais para os minimizar tais como mudar a roupa e fralda no chão, alimentar o bebé no chão rodeada por almofadas, lavá-lo com esponja evitando a banheira e transportá-lo no carrinho e não ao colo. O apoio familiar também é imprescindível para ajudar a mãe nas tarefas diárias e assegurar o seu bem-estar, inculcando-lhe confiança no desempenho do seu novo papel.

OMA NOS PRIMEIROS 3 MESES DE VIDA

Vera Rodrigues, Cristina Pedrosa, Maria João Brito, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: No pequeno lactente, o diagnóstico de OMA pode ser difícil e estão descritos alguns factores de risco. Neste grupo etário a infecção pode ser localizada ou associada a doença invasiva. e haver um maior risco para cronicidade

Objectivos: Avaliar eventuais factores de risco, comorbilidades, existência de doença invasiva, terapêutica e evolução dos lactentes com idade inferior a 3 meses com OMA.

Métodos: Estudo retrospectivo de OMA em lactentes até aos 3 meses internados em 2005 e 2006. Analisou-se: idade, sexo, factores de risco, comorbilidades, terapêutica e evolução e posteriormente por contacto telefónico a evolução

Resultados: Registaram-se 24 casos, 6 recém-nascidos, com mediana de idades de 31 dias (mín-19; máx-77) e predomínio do sexo masculino (58%). A maioria dos casos (62,5%) ocorreu no Outono e Inverno. Registou-se pelo menos um factor de risco em 88% crianças: prematuridade (1), pais fumadores (7), atopia familiar (5), uso de chupeta (6), aleitamento adaptado exclusivo (10), regurgitação frequente (6) e refluxo gastroesofágico (2). A mediana do agregado familiar foi de 4 conviventes. A OMA foi unilateral em 67% e supurada em 25%.

Em 14 (58%) crianças registaram-se outras patologias associadas: infecção respiratória alta viral (14) e conjuntivite (1). A mediana do valor dos leucócitos foi 11235/ μ l e PCR 0,36mg/dL. Realizaram-se hemoculturas em 19 casos, todas negativas. A pesquisa de vírus respiratórios feita em 2 foi negativa. Não se realizou exame cultural do exsudado auricular, nem serologia para *Clamydia trachomatis*. Todos fizeram antibioticoterapia endovenosa, a maioria (83%) com ampicilina e gentamicina, com duração média de 8 dias. De 12 contactados posteriormente, registou-se recorrência em 6 (50%), dos quais 5 tinham pais fumadores e 4 atopia familiar, mas não se verificou associação estatisticamente significativa.

Conclusões: No nosso estudo e de acordo com a literatura, a OMA *per se* não é factor de risco para doença invasiva neste grupo etário, pelo que nas crianças com mais de um mês se pode evitar o internamento e optar por antibioticoterapia empírica em ambulatório.

ENCEFALITE COM EVOLUÇÃO ATÍPICA – REPENSAR O DIAGNÓSTICO

Ema Leal¹, Maria João Brito¹, Sofia Nunes², Rita Silva²

¹Unidade de Infecçologia, ²Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Introdução: A encefalite aguda de etiologia infecciosa é uma patologia rara na criança. Não existe nenhum sinal clínico ou exame específico para o diagnóstico e na maioria dos casos, o agente etiológico não é identificado.

Caso Clínico: Criança com episódio de desvio conjugado do olhar para a esquerda aos 10 meses de idade, interpretado como hemiplegia alternante. Aos três anos é internado por febre, irritabilidade, vômitos, desvio conjugado do olhar para a direita, paralisia facial central esquerda e hemiparésia flácida homolateral. TAC-CE e exame citoquímico do liquor sem alterações, EEG com lentificação difusa e RMN-CE com pequenas áreas de hipersinal no lobo temporal. Fez aciclovir durante 21 dias, por suspeita de encefalite herpética, havendo recuperação total progressiva. Investigação etiológica (PCR/LCR *Herpes vírus*, *Arbovirus*, *Enterovirus* e *Mycoplasma pneumoniae* e serologia/LCR *Borrelia b*) negativa. Dois meses depois, é reinternado por alteração da consciência, desvio conjugado do olhar para a esquerda, hemiparésia flácida direita, afasia e hemianopsia homónima direita. O exame citoquímico do liquor e a TAC-CE foram novamente normais e a RMN-CE revelou lesão isquémica do córtex fronto-rolândico esquerdo. Uma vez mais, não foi identificado agente infeccioso, pelo que foram colocadas outras hipóteses. Realizou angio-ressonância cardíaca e dos vasos torácicos sem alterações e excluiu-se patologia cardíaca estrutural. Estudo de cinco mutações para trombofilia negativo. Cromatografia de aminoácidos e ácidos orgânicos (sangue e urina), lactato (sangue e LCR), piruvato e amónia sem alterações. O estudo da cadeia respiratória mitocondrial em biopsia muscular mostrou diminuição da actividade dos complexos enzimáticos IV, V e II + III (respectivamente 10,8%, 28,1% e 26,2%) e o estudo molecular do DNA mitocondrial excluiu MELAS e confirmou a presença de mutações pontuais, cuja correlação clínica está em estudo. Verificou-se recuperação motora total e parcial da linguagem e actualmente encontra-se sem terapêutica específica e sem novos eventos há sete meses.

Conclusão: A evolução atípica de uma doença deve obrigar-nos a repensar o diagnóstico e a efectuar nova investigação dirigida. Neste caso, o que parecia clínica e imagiologicamente uma encefalite herpética veio a revelar-se uma provável encefalopatia metabólica.

HEMOCULTURAS NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Marta Oliveira; Maria João Brito; Isabel Daniel, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Introdução: A hemocultura é um exame de primordial importância pelas implicações que tem na abordagem diagnóstica e terapêutica dos doentes no serviço de urgência (SU) pelo que é fundamental conhecer a rentabilidade destes exames.

Objectivo: Avaliar a rentabilidade das hemoculturas, conhecer a taxa de bacteriemias, orientação dos doentes no serviço de urgência do Hospital Dona Estefânia e refletir sob os resultados encontrados.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo, de hemoculturas realizadas em 2005 e 2006, em doentes até aos 16 anos - número de pedidos, contaminações, bacteriemias e destino das crianças. Nos casos com bacteriemia e alta do serviço de urgência avaliou-se ainda a idade, diagnóstico, terapêutica e evolução.

Resultados: Foram processadas 2970 hemoculturas (1089 em 2005 e 1881 em 2006), com uma média três por dia, com 271 (9,1%) positivas, sendo 60 (22%) bacteriémias e 211 (78%) contaminações. A taxa de contaminações foi 76% em 2005 e 79,6% em 2006. Os microorganismos das bacteriemias mais frequentes foram: *Staphylococcus aureus* (15), *Streptococcus pneumoniae* (12), *Escherichia coli* (10), *Neisseria meningitidis* (5), *Streptococcus agalactiae* (3), *Serratia* (3), *Pseudomonas aeruginosa* (2), *Salmonella typhi* (2) e *Candida albicans* (2) sendo 80% das crianças internadas. Doze (20%) tiveram alta para o domicílio; tinham idade média de 7 anos (máx-15anos; min-21dias), todas apresentavam febre, excepto o recém-nascido e apenas em três foi prescrita antibioticoterapia. Destas crianças, cinco voltaram ao SU e três foram internadas por febre tifóide (1), pneumonia pneumocócica (1) e artrite séptica (1), duas foram medicadas e enviadas à consulta e em sete desconhece-se a evolução.

Conclusão: A baixa rentabilidade das hemoculturas e alta taxa de contaminações torna necessário a realização de propostas que permitam aumentar a eficácia deste exame. Os autores propõem a utilização de um protocolo de colheita de hemocultura.

Por outro lado as crianças com bacteriemia que tiveram alta no serviço de urgência carecem de uma reflexão e melhor orientação no futuro.

HIPOTONIA PERSISTENTE APÓS SÉPSIS MENINGOCÓCICA - UM CASO INESPERADO DE Distrofia MIOTÓNICA

Patrícia Lopes; Maria João Brito; José Pedro Vieira
Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Introdução: A hipotonia pode ser a única manifestação de uma doença neuromuscular. No recém-nascido e lactente o diagnóstico diferencial pode ser feito com entidades clínicas diversas como encefalopatia hipóxico-isquémica, sépsis, hipotiroidismo, desnutrição, cardiopatia congénita e doença metabólica.

Caso Clínico: Lactente do sexo masculino, 6 meses de vida, internado por febre elevada, vômitos e prostração. Na observação apresentava gemido, exantema macular no tronco e membros e hipotonia global, sem sinais meníngeos. Leucocitos 19.540/ μ L (67% de neutrófilos) e PCR 8,58 mg/dL, exame citoquímico do LCR sem alterações. Iniciou

ceftriaxone. Na hemocultura isolou-se posteriormente *Neisseria meningitidis* do serogrupo B. Clinicamente verificou-se melhoria gradual do quadro geral mas após 48 horas de apirexia permanecia com hipotonia generalizada. Numa observação mais minuciosa constatou-se atraso de desenvolvimento psico-motor, diplegia facial, sem ptose palpebral ou oftalmoplegia e hiporreflexia generalizada. Nos antecedentes havia a registar parto distócico por sofrimento fetal agudo e internamento em cuidados intensivos por dificuldade de alimentação e hipotonia, interpretados como sequela de hipóxia perinatal e ainda pé boto e *equinovarus* à direita. Os pais eram jovens aparentemente saudáveis, não consanguíneos mas, ao investigar detalhadamente a história familiar, havia referência na família materna a sete tios falecidos na primeira infância de causa desconhecida, dois tios com “atraso mental” e um tio com “paralisia” desde a infância. O exame da mãe revelou atrofia dos músculos temporais, hipomímia e fenómenos de miotonia que referia serem de aparecimento recente, pelo que foi colocada a hipótese de distrofia miotónica, verificando-se posteriormente na análise genética expansão de tripletos CTG no locus génico 19q13.3, compatível com Distrofia miotónica do tipo 1.

Comentário: Trata-se de um caso clínico ilustrativo dos factores de confusão frequentemente envolvidos no diagnóstico diferencial da distrofia miotónica e paradigmático das características de antecipação genética e expressividade variável desta doença.

IATROGENIA EM PEDIATRIA. REPENSAR ATITUDES.

Emilia Leal, Maria João Brito, Catarina Gouveia, Luis Varandas, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Unidade de Infeciologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Introdução: A iatrogenia é uma lesão patológica provocada no doente que pode ocorrer nas várias fases do acto médico - relação com o doente, diagnóstico e terapêutica. Nos EUA, é considerada a 4ª causa de morte, mas em Portugal as referências na literatura são escassas. Ainda que diferente de *erro médico*, continua tema *tabu* para profissionais de saúde.

Caso Clínico: Criança de oito anos, natural de Cabo Verde, evacuado para Portugal com o diagnóstico de valvulopatia reumática e febre prolongada. Foi medicado com corticoterapia e ácido acetilsalicílico por suspeita de reactivação de febre reumática de que resultou hepatite tóxica. Por manter febre e pelo contexto epidemiológico (país de origem, familiar coabitante com tosse arrastada) fez rastreio de tuberculose sendo o exame directo do suco gástrico positivo para BAAR e iniciou antibacilares. Na unidade foi efectuado rastreio a todos os profissionais de saúde. Apesar da terapêutica, manteve febre alta com isolamento de *Staphylococcus epidermidis* em duas hemoculturas, associando-se antibioticoterapia de largo espectro por suspeita de endocardite infecciosa. Após três semanas verifica-se reacção alérgica de hipersensibilidade grave com insuficiência renal e insuficiência cardíaca. Os testes de transformação linfoblástica revelaram reactividade à vancomicina e isoniazida. No decurso das medidas de isolamento necessárias surgem ainda alterações do humor e comportamento, com depressão e agressividade, agravadas pela ausência de familiares, sendo necessária intervenção regular pela pedopsiquiatria.

No 45º dia de antibacilares, o exame cultural e PCR para BK eram negativos e a reavaliação das amostras de suco gástrico demonstrou que ocorrera um erro técnico de interpretação, não se confirmando a tuberculose. Voltou também a ser reavaliado por cardiologia com

ecocardiograma transesofágico que excluiu cardite reumática confirmando insuficiência mitral grave por rotura de corda tendinosa, provavelmente pós endocardite.

Comentário: Este é um caso grave de iatrogenia. Alguns, todos ou nenhum destes incidentes seria evitável? O clínico é um instrumento imprescindível na redução deste tipo de morbidade, sendo ser seu dever questionar e repensar diagnósticos e terapêuticas e manter uma atitude vigilante e autocrítica, de modo a identificar eventuais riscos de iatrogenia ou a corrigi-la o mais precocemente possível.

UMA TUBERCULOSE DAS “CAVERNAS”

Inês Marques, Catarina Gouveia, Cláudia Fernandes, Maria João Brito, Luís Varandas
Unidade de Infecção do Hospital Dona Estefânia
Serviço 1 de Pediatria. Director de Serviço: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: As formas graves de tuberculose têm aumentado significativamente, em todo o mundo. Apesar das crianças e adolescentes terem, em geral, formas paucibacilares com baixo risco de transmissão, tem-se assistido a um aumento do número de outras apresentações menos habituais. Assim, nos adolescentes podem surgir formas secundárias, “tipo adulto”, com cavitação pulmonar e elevado risco de transmissão.

Caso clínico: Adolescente de 11 anos, com síndrome de *Down* e imunizada com BCG, internada por suspeita de tuberculose bacilifera. Apresentava tosse com expectoração hemoptóica com um mês de evolução, febre, perda de peso, sudorese nocturna, dores abdominais e diarreia. A prova de *Mantoux* revelou mostrou endurecimento de 15mm e o exame directo da expectoração foi positivo para BAAR, confirmado por PCR e cultura. Da avaliação efectuada apresentava envolvimento pulmonar bilateral, com cavitações e disseminação broncogénica; envolvimento ileo-cecal, pericárdico e do endométrio. Não foi detectada a fonte de contágio. Iniciou terapêutica quádrupla com isoniazida, rifampicina, e pirazinamida e estreptomina, (substituída por posteriormente por etambutol) e prednisolona. Ocorreu melhoria clínica, com apirexia após o 65º dia de internamento, mantendo do entanto baciloscopias positivas após dois meses de terapêutica.

Conclusões: Este caso ilustra bem a complexidade da tuberculose na idade pediátrica, com implicações no diagnóstico e no tipo de transmissão. Por outro lado, num doente imunodeprimido, como nos síndromes de *Down*, o envolvimento extra-pulmonar, disseminado, deve ser investigado.

UTILIZAÇÃO DE LINEZOLIDE NA TUBERCULOSE MULTIRRESISTENTE

P Kjällerström¹, F Cunha², M Vilar^{3,4}, MJ Brito¹, GC Ferreira⁵, L Varandas^{1,4}

¹Unidade de Infecção, Hospital de Dona Estefânia, ² Serviço de Pediatria, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira, ³Centro de Diagnóstico Pneumológico da Venda Nova, ⁴Centro de Referência para a Tuberculose Multirresistente, Direcção Geral da Saúde,

⁵Serviço de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster em sala)

Introdução: A prevalência de tuberculose nos países desenvolvidos tem vindo a diminuir mas a emergência de estirpes multirresistentes é uma preocupação actual, com 79% de resistência a

três ou mais fármacos. O linezolid tem uma boa actividade contra diversas micobactérias, incluindo estirpes multirresistentes, mas a experiência na sua utilização na TB multirresistente (TB-MR) é escassa, sobretudo na idade pediátrica.

Objectivos: Avaliação do uso de linezolid na TB-MR, em idade pediátrica.

Material e Métodos: Relato de três casos de crianças com TB-MR tratadas com linezolid como parte do esquema terapêutico.

Resultados: **Caso 1:** Adolescente de 14 anos, pai falecido com TB-MR. Iniciou linezolid após 16 meses de regime combinado sem sucesso. Culturas do suco gástrico negativas após 12 semanas da introdução do fármaco, suspenso aos nove meses de tratamento por aparecimento de neuropatia periférica, da qual recuperou parcialmente. Após 40 meses de duração total de tratamento e seis meses após a sua suspensão mantêm-se clinicamente bem. **Caso 2:** Adolescente de 12 anos, com anemia de células falciformes e irmã falecida com TB-MR. Por falência da terapêutica combinada após cinco meses, iniciou linezolid. Culturas de expectoração negativas após seis semanas. Após quatro meses de tratamento, ocorreu agravamento da anemia com necessidade de suporte transfusional e neuropatia periférica, pelo que a dose diária de linezolid foi reduzida para metade e posteriormente, suspensa. Ainda em tratamento, após 25 meses de duração total, está actualmente bem. **Caso 3:** Criança de quatro anos, avó com TB-MR, internada por meningite tuberculosa. Ao 17º dia de antibiologia por agravamento neurológico incluiu-se linezolid no esquema terapêutico observando-se melhoria clínica progressiva. A dose foi reduzida para metade ao 30º dia de tratamento por suspeita de toxidermia, mantendo-se a criança actualmente com evolução clínica favorável.

Conclusões: Apesar da toxicidade com o uso prolongado de linezolid (sobretudo neuropatia periférica e depressão medular) a sua utilização parece eficaz no tratamento da TB-MR na criança. A possibilidade de esquemas terapêuticos mais curtos e em doses inferiores às usadas actualmente deve ser considerada em futuros estudos.

Palavras-chave: tuberculose multirresistente, linezolid

NOVAS VACINAS

Marta Ferreira^(1,4), Ema Leal^(2,5), Júlia Galhardo^(2,6), Cristina Mendes^(1,4), Henrique Soares^(3,6), Maria João Brito^(1,2)

Hospital Fernando Fonseca(1), (2) Hospital de Dona Estefânia, (3) Hospital de São João, (4) Centro Saúde Queluz, Amadora-Sintra, (5) Centro Saúde Olivais, Lisboa, (6) Centro Saúde São João, Porto

Introdução: As vacinas permitem salvar vidas e prevenir mais casos de doença do que qualquer tratamento médico mas a população nem sempre conhece as conhece.

Objectivos: Avaliar o conhecimento local e geral de quatro novas vacinas não incluídas no Plano Nacional de Vacinação (PNV): vacina pneumocócica (VAP), varicela, rotavírus e papilomavírus (HPV).

Material e Métodos: Estudo descritivo transversal, realizado em Março e Abril, em três centros de saúde de diferentes áreas - Lisboa, Porto e Amadora-Sintra. Analisaram-se parâmetros sociodemográficos, tipo de informação dos pais, intenção e disponibilidade económica para sua aquisição. Análise estatística realizada em *SPSS®14.0 para Windows*, utilizando os testes Qui-quadrado e T-Student (IC>95%)

Resultados: Total de 187 crianças com idade média de 13 meses. A maioria (82%) dos pais tinha ensino secundário incompleto e rendimento mensal médio de 1256€ (300-3500€). Em 83% os pais conheciam pelo menos uma das vacinas extra PNV. O conhecimento individual foi para VAP 72%, varicela 42%, HPV 30,5% e rotavírus 1,3% e o tipo de doença prevenível 118/135 (87%), 83/84 (98%), 52/57 (58%) e 21/24 (91%) respectivamente. Em 65,7% a informação foi disponibilizada por profissionais de saúde: pediatra (68); médico assistente (48). A maioria (96%) considerou a VAP a mais importante. 93% tinham PNV actualizado; 73 (39%) VAP, 6 (3%) vacina do rotavírus, 1 (0,5%) vacina da varicela e nenhuma a vacina do papilomavírus. O conhecimento para a vacina da varicela, rotavírus e HPV associou-se ao maior grau de escolaridade dos pais (40vs46,p=0,018; 8vs16,p=0,026; 23vs34,p=0,006) respectivamente. A realização de VAP e rotavírus associou-se a um maior rendimento familiar (1506€vs1144€;p=0,04) e (2283€vs1162€;p=0,04). A intenção de administrar novas vacinas foi semelhante nos diferentes graus de escolaridade ou rendimentos dos pais, no entanto os pais de raparigas atribuem importância diferente à vacina HPV. Nos casos em que o pediatra tinha disponibilizado a informação, as crianças tinham maior número de vacinas (0,58vs0,89;p=0,049).

Conclusão: À excepção da VAP, as restantes vacinas extra PNV são ainda pouco conhecidas. Compete aos profissionais de saúde, divulgar informação, motivar as famílias e aproveitar todas as oportunidades para vacinar as crianças que tenham indicação.

PANDAS – MITO OU REALIDADE?

Júlia Galhardo⁽¹⁾, Ana Leça⁽¹⁾, Ana Moreira⁽²⁾, Eulália Calado⁽²⁾

Unidade de Infeciologia; Unidade de Neuropediatria - Hospital de Dona Estefânia – Lisboa

Introdução: O *Streptococcus* do grupo A (SGA) origina largo espectro de manifestações supurativas e auto-ímmunes. Desde 1998, tem sido colocada a hipótese desta bactéria poder induzir a produção de auto-anticorpos com afinidade para os gânglios da base, em crianças geneticamente susceptíveis. A decorrente disfunção do circuito córtico-estriato-tálamo-cortical condicionaria o súbito aparecimento/agudização de sintomas obsessivo-compulsivos e/ou estereotipias: PANDAS (*Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcus infection*). Apesar de não definitivamente comprovado, este mecanismo etiopatológico tem sido corroborado pela evidência neuroimagiológica de inflamação ganglionar, presença de auto-anticorpos neuronais e resposta à terapêutica imunomoduladora.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo baseado nos registos dos doentes internados na Unidade de Infeciologia, de 2000 a 2006, com diagnóstico provável de PANDAS. Inclusão: 1) sintomas obsessivo-compulsivos e/ou estereotipias(DSM-IV); 2) início pré-pubertário; 3) apresentação clínica e/ou exacerbações súbitas; 4) relação temporal com infecção por SGA(cultura do exsudado orofaríngeo ou subida de TASO/anti-DNase-B); 5) movimentos coreiformes.

Resultados: Observadas 4 crianças, 3 raparigas pré-menarca, com idade média de 11 anos(5-13 anos). História familiar: epilepsia(1/4), artrite reumatóide(1/4). Antecedentes pessoais: humor depressivo com crises de ansiedade(1/4), amigdalectomia e perturbação afectiva(1/4), défice psicomotor moderado(1/4). Diagnóstico de faringite aguda 7-14 dias antes, 3 medicadas com β-lactâmicos. Instalação intempestiva de: estereotipias motoras- balanço cefálico com elevação do ombro ipsilateral(2/4); ecolália(1/4); movimentos coreiformes(1/4);

taquipsiquismo- irritabilidade, agitação, agressividade e insónia(4/4); humor depressivo- labilidade emocional, ansiedade de separação(4/4); desorientação e discurso incoerente(4/4); incontinência urinária(1/4); alucinações visuais(1/4). Sem défices neurológicos focais, alterações cardíacas ou articulares. TASSO, anti-DNase-B e anti-hialuronidase elevados(4/4). Isolado SGA na criança sem antibioterapia prévia. Líquor: estéril, sem distúrbios dos aminoácidos(4/4), com modificação da razão HVA/5-HIAA(3/4), IgM±IgG elevadas(2/4) e isolamento de anticorpos anti-neuronais(1/2). Excluídas: infecção sistémica, acidose, intoxicação, tireotoxicose, distúrbios do conjuntivo, D.Wilson, porfíria, alterações neuroimagiológicas e electroencefalográficas. Terapêutica: haloperidol + biperideno + cloropromazina (2/4), gamaglobulina + risperidona (2/4), penicilina (4/4). Internamento médio de 15 dias: melhoria progressiva. Seguimento médio de 2 anos: períodos assintomáticos interrompidos por recorrências súbitas, com diminuição e subida dos anti-corpos, respectivamente. Episódios inaugurais e exacerbações mais frequentes entre Março- Maio(7/10). Penicilina profilática mensal num caso(1ano).

Discussão e Conclusões: Todos apresentaram quadro neurológico excitatório, sem compulsões. O início intempestivo das estereotipias distinguiu-se claramente da síndrome clássica. Contrariamente à Coreia de Sydenham, não foram observados movimentos coreiformes em repouso, fraqueza muscular ou atingimento multi-sistémico. Concluindo, parece tratar-se de uma entidade clínica distinta, com atingimento específico do sistema nervoso central. Ainda que não possamos estabelecer uma relação causal, afigura-se inequívoca a sua associação a SGA, deixando em aberto a eventual necessidade de profilaxia antibiótica.

Palavras-chave: PANDAS, *Streptococcus pyogenes*, auto-anticorpos, gânglios da base, distúrbio obsessivo-compulsivo, estereotipias

SÍNDROME DA MIOSITE DE TENSÃO (SMT). - UMA ABORDAGEM INOVADORA DOS SÍNDROMES PSICOSSOMÁTICOS

Leonor Sassetti, Brígida Ferrão

Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia Serviço 1 de Pediatria

Director de Serviço: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira Hospital de Dona Estefânia

Introdução As doenças psicossomáticas são um tipo de perturbação psicogénica em que uma alteração do foro emocional induz sintomas orgânicos. Alguns casos, pela exuberância e duração da sintomatologia apresentada, constituem um verdadeiro quebra-cabeças para os clínicos confrontados com estas situações.

Caso clínico RF, 15 anos, enviada em Julho de 2006 à Consulta de Adolescentes para esclarecimento de quadro álgico da coluna dorso-lombar. As queixas tinham tido início 2 anos antes, com dores na coluna e membros inferiores; observada por ortopedista, efectuou tratamentos de fisioterapia, tendo melhorado parcialmente. Em Fevereiro de 2006 surgiu de modo agudo dor no joelho e face posterior da perna direita, e ainda parestesias na coxa homolateral; paralelamente assistiu-se a recrudescimento das queixas dolorosas da coluna lombar e cervical. A sintomatologia dolorosa melhorava discretamente com uma pesada medicação anti-inflamatória. No mês seguinte, após um episódio febril, a doente ficou afónica. Nos antecedentes há a referir cefaleias de tensão, de longa data, dificuldades de adaptação na escola, insucesso escolar e humor depressivo. Deslocava-se com canadianas, exibia um

semblante com grande sofrimento motivado pelas queixas álgicas da coluna lombar, irradiando ao membro inferior direito, apresentava um flexo do joelho e falava em surdina. Os exames analíticos alargados, incluindo rastreio de doenças auto-imunes, foram todos normais ou negativos. A TAC e RMN da bacia e coxo-femorais e a cintigrafia óssea, não mostraram alterações. A observação em Consultas de Neurologia, ORL, Reumatologia, foi normal. Foi também enviada à Consulta de Pedopsiquiatria e passou a ter apoio psicoterapêutico. Em Maio de 2007, na sequência do contacto duma das autoras com esta entidade clínica, deu-se início à abordagem pela metodologia do SMT que consiste em explicar ao doente a natureza do seu processo, como este é desencadeado, de modo inconsciente, pelo cérebro, e como é possível controlá-lo. Duas semanas após o início do tratamento a doente anda sem canadianas, apenas com ligeira tensão residual no membro inferior direito, fala normalmente, melhorou o desempenho escolar e faz planos para o futuro.

Conclusão: O SMT, também designado “*Mindbody syndrome*”, constitui uma abordagem promissora para um leque variado de patologias muito frequente nos nossos tempos.

MIOSITE PÓS-INFLUENZA - COMPLICAÇÃO RARA DE UMA INFECCÃO FREQUENTE

Júlia Galhardo, Leonor Sasseti

Unidade de Adolescentes Hospital Dona Estefânia

Serviço 1 de Pediatria. Director de Serviço: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: A miosite pós-gripal é uma complicação mais frequente no vírus influenza B, com início na fase de convalescença e atingimento preferencial dos membros inferiores. Caracteriza-se pela instalação súbita e localizada de dor incapacitante, acompanhada pelo aumento sérico da creatinina fosfocinase (CPK) e da aspartato aminotransferase (AST).

Material e Métodos: Revisão dos registos clínicos de três jovens internados na Unidade de Adolescentes, em 2006, com o diagnóstico de miosite vírica. Variáveis avaliadas: contexto epidemiológico, clínica, alterações laboratoriais, terapêutica e evolução.

Resultados: Observados três adolescentes entre 13 e 14 anos, previamente saudáveis, sem história de vacinação anti-gripal ou anti-víricos. Contexto escolar e familiar de síndrome gripal nas semanas precedentes (3/3). Apresentação aguda: febre 38,5°C-39°C (3/3), queixas respiratórias altas (3/3), cefaleias (2/3) e mialgias generalizadas (2/3). Agravamento súbito quatro dias (3-5 dias) após início dos primeiros sintomas: dor sural bilateral acentuada associada a impotência funcional e flexão plantar antálgica (3/3). Palpação dolorosa das massas musculares afectadas e exame neurológico normal. Investigação laboratorial: CPK pico- 2.469U/L, 3.048U/L, 21.104U/L; AST pico- 73U/L, 133U/L, 760U/L, respectivamente; sem rabdomiólise. Terapêutica sintomática, com melhoria clínica e laboratorial progressiva. Recuperação completa ao 6º dia de evolução (4-7 dias). Seguimento de 2 meses: sem sequelas. Seroconversão para o influenza B.

Conclusões: A miosite pós-influenza é uma entidade específica e localizada, distinta das mialgias generalizadas da fase aguda. A instalação intempestiva e incapacitante leva, por vezes, a que seja confundida com situações agudas mais graves, nomeadamente Guillain-Barré e ataxia pós-infecciosa. O conhecimento da sua existência aliado a uma anamnese cuidada permite a suspeita diagnóstica, confirmada pela observação clínica e doseamento da CPK. Desta forma, deverão ser evitados exames complementares exaustivos e invasivos numa

patologia benigna e auto-limitada, que requer apenas medidas de suporte e a vigilância atenta de possível rabdomiólise.

UNIDADE DE ADOLESCENTES DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Raquel Maia, Leonor Sasseti, Cristina Pedrosa, Maria Carmo Pinto, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Unidade de Adolescentes - Serviço 1 de Pediatria. Hospital de Dona Estefânia
Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: As características únicas da população adolescente e o prolongamento da idade pediátrica conduziram, nas últimas décadas, à necessidade de criar Unidades Hospitalares especializadas. A Unidade de Adolescentes do Hospital Dona Estefânia (HDE), criada em Julho de 2005, é uma das primeiras no nosso país.

Objectivos: Caracterizar o internamento na Unidade de Adolescentes do HDE

Métodos: Consulta dos processos clínicos, no período de Julho de 2005 a Dezembro de 2006. Avaliou-se: idade, sexo, proveniência, diagnósticos (3 primeiros registados, segundo o CID 9), tempo de internamento, internamentos noutras unidades e intervenções cirúrgicas.

Resultados: Registaram-se 538 internamentos, sendo 12,4% reinternamentos. Apurou-se ligeiro predomínio do sexo feminino (53%), idade média de 12 anos (min-4; max-25), 17,1% menores de 10 anos e 92,1% menores de 16. A maioria foi internada através da urgência. A duração média do internamento foi de 6 dias (min-0; max-111; mediana-3), inferior a 3 em 51% e superior a 8 em 21%. Averiguou-se que 19,1% dos adolescentes estiveram também internados noutras unidades do Hospital durante o mesmo episódio de internamento. Contabilizaram-se 1013 diagnósticos, sendo os grupos diagnósticos mais frequentes: “doenças do aparelho digestivo” (12%), “doenças infecciosas” (8,68%), “doenças mentais” (8,39%), “doenças do aparelho respiratório” (8,09%), “doenças do sistema nervoso central” (7,7%), “doenças do aparelho genitourinário” (7,6%), “doenças endócrinas e outras” (7,1%) e “anomalias congénitas” (6,42%). O diagnóstico mais frequente foi a pneumonia (32 casos). Destacou-se um número importante de intoxicações (21), complicações de cáries dentárias (21), síndromes depressivas (17) e perturbações do comportamento alimentar (13). Foram efectuadas intervenções cirúrgicas em 40,8% (62,3% electivas).

Conclusões: O elevado número de casos fora do grupo etário dos adolescentes reflecte a sobrecarga das outras unidades. A heterogeneidade dos diagnósticos e a importância da patologia cirúrgica, evidenciam o carácter multidisciplinar desta unidade. O facto de muitos pacientes terem estado também internados noutras enfermarias alerta para que formação em medicina de adolescentes não pode ficar cingida às unidades especializadas. A elevada frequência de patologia dentária, evidencia uma deficiente saúde oral nesta população. Posteriormente, será necessário analisar os factores determinantes no prolongamento dos internamentos e reinternamentos.

BULLYING – UMA PATOLOGIA EMERGENTE

Regina Barreira, Tiago Villanueva, Leonor Sasseti
Unidade de Adolescentes Hospital de Dona Estefânia
Serviço 1 de Pediatria. Director de Serviço: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: O *bullying* é definido como atitudes agressivas, intencionais e repetidas, muitas vezes no contexto de chantagem, que ocorrem sem motivação evidente, adoptadas por um ou mais estudantes contra outro, numa relação desigual de poder, causando grande sofrimento físico e psíquico na vítima, a qual pode manifestar sintomas de ansiedade, depressão e somatizações várias. Habitualmente o processo é silenciado durante muito tempo.

Caso clínico: Adolescente de 11 anos, sexo masculino, raça caucasiana, internado por quadro de incapacidade súbita da marcha, acompanhada de dores nos membros inferiores e dor abdominal tipo cólica. Família disfuncional e má adaptação escolar. Na sua avaliação clínica, laboratorial e imagiológica não foram observadas alterações.

No segundo dia de internamento em entrevista com o médico, descreveu a situação de disfunção familiar existente - agressões verbais, zangas - bem como o facto de ser vítima de *bullying* na escola. A partir deste momento verificou-se melhoria do quadro clínico com a sua total resolução em 24 horas. Contactou-se a escola e foi também abordado o relacionamento entre os membros da família, tendo-se verificado melhoria em ambos ambientes.

Conclusões: A violência é um problema crescente no mundo, com sérias consequências individuais e sociais. Nos últimos anos, devido a transformações importantes na sociedade, tem-se assistido a um crescendo de violência nas escolas, sendo o *bullying* uma manifestação desta. É importante que os profissionais conheçam esta patologia, de modo a serem capazes de a identificar e eliminar aos primeiros sinais.

OBSTIPAÇÃO CRÓNICA – UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA

Ema Leal¹, Isabel Afonso², Maria Carmo Pinto¹

¹ Unidade de Adolescentes, Serviço 1 de Pediatria

² Unidade de Gastrenterologia, Serviço 2 de Pediatria

Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: A sintomatologia que conduz uma criança ao Serviço de Urgência (SU) pode ser a ponta do iceberg de uma patologia com a qual, à partida, o sintoma não teria relação. Quando existem queixas que fazem parte do dia a dia do doente, tende a ocorrer uma desvalorização das mesmas pelo próprio, apesar das graves repercussões físicas, psíquicas e sociais que acarretam.

Caso Clínico: Adolescente, sexo feminino, 14 anos, recorreu ao SU por febre alta com 4 dias de evolução e diminuição do apetite. Ao exame físico destacavam-se mau estado geral, baixo peso (IMC 15,6), palidez da pele e mucosas; a palpação abdominal revelou uma massa dura e indolor nos quadrantes inferiores. Analiticamente apresentava parâmetros sugestivos de infecção e análise sumária de urina compatível com infecção urinária. A ecografia abdominal revelou volumoso fecaloma estendendo-se do epigastro ao hipogastro, condicionando moldagem vesical e hidronefrose à esquerda, que provavelmente estaria implicado na infecção urinária. Quando investigados os antecedentes pessoais, constatou-se a existência de obstipação crónica grave desde o primeiro ano de vida, já investigada em Consulta de Gastrenterologia com exclusão de causa orgânica, e à qual não comparecia há 2 anos. Apresentava ainda enurese nocturna e encoprese com repercussão psicológica e social. Seis meses antes deste episódio fora submetida a remoção de fecaloma gigante sob anestesia geral. Ficou internada para tratamento farmacológico da infecção urinária (*Escherichia coli* na urocultura) e da obstipação com polietilenoglicol, lactulose e parafina líquida. Houve

normalização do trânsito intestinal e desaparecimento da hidronefrose. Actualmente mantém seguimento multidisciplinar em consultas de Gastrenterologia, Adolescentes e Psicologia com melhoria da obstipação, ausência de enurese e encoprese. Do ponto de vista social, houve melhoria do rendimento escolar e construção de relações de amizade, consequências do aumento da auto-estima.

Conclusão: A obstipação é uma patologia frequente mas provavelmente subvalorizada pelos clínicos, doentes e família, com consequências físicas, psíquicas e sociais potencialmente graves. É importante que estes doentes mantenham um seguimento regular para avaliação da sua evolução, de modo a obter a *compliance* necessária para um tratamento bem sucedido.

VACINA DA VARICELA - PERCEPÇÃO DOS PAIS.

João Farela Neves, Ana Isabel Varandas, Ana Leça
Estudo efectuado no Centro de Saúde dos Olivais

Introdução: A varicela é normalmente considerada uma doença benigna da infância. Cerca de 86% da população é seropositiva para o vírus e 77% das crianças com menos de 9 anos já teve a doença. No entanto, existem complicações graves, mais frequentes na criança de idade inferior a 3 anos, previamente saudável. Em 2004 foi comercializada a vacina em Portugal, estando actualmente universalmente recomendada em diversos países da Europa.

Objectivos: Avaliar o impacto da doença no agregado familiar e a percepção e conhecimento dos pais relativamente a esta vacina.

Métodos: Estudo transversal que decorreu de Janeiro a Março de 2006 no Centro de Saúde dos Olivais. Foram inquiridos pais, escolhidos aleatoriamente entre aqueles que foram à consulta de saúde infantil de rotina, sobre características demográficas e sociais da sua família, sobre a varicela, seu impacto na estrutura familiar e sobre a vacina contra a varicela. Os dados foram analisados utilizando o programa SPSS 11.0 para Windows.

Resultados: Foram entrevistados 75 pais, cujo rendimento mensal médio era de 1500 Euros/casal. A mediana de idades dos filhos foi 0,66 anos (P25=0,16; P75= 2,1), sendo que 37% já tinham tido varicela (60% nas crianças com mais que 2 anos). Destes, 67% dos pais teve de faltar ao trabalho por causa da doença do filho, em 64% dos casos houve segundos casos intra-domiciliários e 61% dos pais referiram dificuldades económicas nesse mês. Quando questionados sobre a existência de uma vacina contra a Varicela, apenas 34% eram conhecedores, sendo este conhecimento independente da idade da criança ($p=0,07$) e rendimento mensal do casal ($p=0,29$). Quase a totalidade (96%) dos pais referiram que vacinariam os seus filhos contra esta doença se aconselhados pelo seu médico. Após informação do valor da vacina, este valor reduz-se para 63%, independentemente do rendimento mensal ($p=0,7$).

Conclusões: Este estudo sublinha o impacto e custos sociais da doença. A prevenção é bem aceite pelos pais, apesar do seu desconhecimento em relação a esta vacina, revelando um deficit de informação por parte dos profissionais, que urge corrigir. O estudo nacional, em curso desde Janeiro de 2006 será importante na definição de estratégias vacinais no país.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EM ADOLESCENTE COM HOMOCISTINÚRIA CLÁSSICA

Patrícia Lopes; Sandra Jacinto; Maria do Carmo Pinto; Leonor Sasseti; Ana Moreira, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Introdução: A homocistinúria clássica é uma doença metabólica multissistémica, autossómica recessiva, provocada pelo défice de cistationina beta-sintetase, cujos principais órgãos afectados são o olho, sistema nervoso central, esqueleto e sistema vascular.

Caso Clínico: Adolescente de 13 anos, sexo feminino, natural da Guiné-Bissau, internada por quadro algico na coluna lombo-sagrada e membros inferiores (MI), diminuição da força muscular proximal (grau IV) nos quatro membros e reflexos osteo-tendinosos ausentes nos MI. Realizou punção lombar, que revelou dissociação albumino-citológica, compatível com Síndrome de Guillain-Barré e estudo electromiográfico, que confirmou polineuropatia sensitivo-motora desmielinizante. Apresentava igualmente anemia megaloblástica por défice de vitamina B12 secundária a hábitos alimentares baseados em crenças tradicionais, com restrição de carne e leite. Após instituição de terapêutica com gamaglobulina e vitamina B12 verificou-se uma recuperação gradual da força muscular dos MI. Assistiu-se, no entanto, a um agravamento muito significativo do quadro algico com duração de cerca de seis semanas, com necessidade de terapêutica com morfina e tramadol em doses elevadas, gabapentina e amitriptilina.

Concomitantemente constatou-se *habitus* marfanoide, aracnodactilia, opacidade ocular à direita e osteopénia difusa no radiograma do esqueleto, sem aumento de elasticidade cutânea ou hiper mobilidade articular, pelo se colocou a hipótese de homocistinúria. Neste contexto destaca-se: pais primos em primeiro grau, saudáveis e *ectopia lentis* bilateral, com amaurose unilateral. O desenvolvimento psico-motor era aparentemente normal. A cromatografia de aminoácidos no plasma e ácidos orgânicos na urina foram compatíveis com a doença, não permitindo, no entanto, discriminar o defeito enzimático, possivelmente devido ao défice concomitante de vitamina B12. Foi realizado doseamento da actividade enzimática em fibroblastos (biópsia cutânea), que confirmou o défice de cistationina beta-sintetase. Iniciou terapêutica com vitamina B6 e ácido fólico, com resposta parcial (redução da homocisteinémia em 60%). Não iniciou, no entanto, suplementação com betaína por impossibilidade de manter esta terapêutica após regresso à Guiné-Bissau, como era sua vontade.

Comentário: Trata-se de um caso clínico ilustrativo das complicações oculares e esqueléticas decorrentes do diagnóstico tardio de homocistinúria clássica, surpreendentemente sem défice cognitivo aparente ou história de eventos trombo-embólicos. A associação com Síndrome de Guillain-Barré não está descrita na homocistinúria clássica, tendo tido uma evolução involuntariamente dolorosa e prolongada.

INFECÇÕES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO DE NÍVEL III – 2001 A 2005

S. Pimentel, A. Leça, E. Calado, G. Cordeiro-Ferreira

As infecções do sistema nervoso central (SNC) são patologias frequentes com importante impacto na saúde infantil. Pretendeu-se estudar os seus agentes, manifestações clínicas e principais complicações neurológicas num hospital pediátrico de nível III.

Reviram-se processos clínicos de crianças internadas entre 2001 e 2005 com evidência clínica e laboratorial de infecção do SNC.

Encontraram-se 144 casos de infecção do SNC, sendo a meningite viral a mais frequente (40%), seguida de meningite bacteriana (25%), meningite purulenta sem agente identificado (13%), encefalite (10%), cerebelite (10%) e empiema (2%). A meningite bacteriana afectou crianças mais novas, sendo mais frequentes manifestações sistémicas, complicações neurológicas (convulsões, derrame sub-dural, coma) e morte (2%). Os agentes mais frequentes foram *Neisseria meningitidis* (n= 16, B n=9, C n=6) e *Streptococcus pneumoniae* (n=14). As alterações neurológicas na alta (n=7) incluíram alterações do tónus, da fala, ataxia e surdez neurossensorial. A meningite viral teve uma apresentação clínica mais específica e menos complicações, sendo os echovírus os agentes mais frequentes (n=15). Os agentes mais frequentemente identificados na encefalite foram o vírus herpes simplex (VHS) (n=2), associado a doença grave, e da varicela-zoster (VVZ) (n=2). Das complicações destacam-se convulsões e coma. Das alterações neurológicas na alta (n=4) evidenciam-se alterações do tónus, ataxia e parésia, sendo mais frequentes no VHS (2/2). A cerebelite foi uma situação benigna principalmente associada ao VVZ.

A meningite bacteriana e a encefalite permanecem uma causa de morbilidade com incapacidade neurológica significativa. As causas preveníveis de infecções do SNC têm ainda um papel epidemiológico importante.

INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS POR INFLUENZA: REFLEXÕES PARA A AUSÊNCIA DE UM DIAGNOSTICO

R Machado, MJ Brito, V Loureiro, G Cordeiro Ferreira
Departamento de Pediatria, Serviço de Patologia Clínica
Hospital de Dona Estefânia

Introdução: O vírus influenza afecta anualmente 10 a 40% das crianças e destas 0,5 a 1% vão necessitar de internamento. Ao averiguar a prevalência desta infecção nas crianças internadas no Hospital Dona Estefânia, entre Janeiro de 2004 e Junho de 2006, constatamos a existência de apenas nove casos diagnosticados.

Objectivo: Determinar as causas que expliquem a escassez do número de diagnósticos de infecções por influenza no período citado.

Metodos: Considerámos como possíveis, as seguintes hipóteses: 1) Baixa incidência de gripe sazonal no período considerado 2) Insuficiência do numero de pedidos para pesquisa do vírus pelo corpo clínico 3) Baixa identificação por procedimentos técnicos incorrectos (métodos de colheita, acondicionamento da amostra, técnica laboratorial).

Resultados: Relativamente ao primeiro pressuposto, dos nove casos identificados, verificamos que cinco foram detectados em 2005 e os restantes em 2004. De acordo dados da DGS, embora na época de 2005-06 a actividade gripal tenha sido fraca, em 2004-2005 teve uma intensidade bastante elevada pelo que esta hipótese não explica o baixo numero de diagnósticos realizados no nosso hospital. Quanto à segunda hipótese, de um total de 1295 internamentos por infecções respiratórias foi feita pesquisa de vírus respiratórios em 1209 (93%) casos o que também não explica a ausência de diagnósticos de gripe. De 1209 amostras houve identificação de pelo menos um vírus respiratório (VSR, Influenza A e B, Parainfluenza 1,2 e 3 e Adenovirus) em 335 (27,7%) casos. No que respeita à terceira hipótese verificamos que a técnica de colheita

não se encontrava uniformizada nos vários serviços, bem como as condições de transporte, acondicionamento e processamento das amostras. Por outro lado a técnica de imunofluorescência indirecta utilizada para o diagnóstico laboratorial tem uma sensibilidade de 77 a 86% e uma especificidade de 98 a 100%, se as colheitas forem realizadas nos primeiros dias de doença, o que nem sempre se verificou.

Comentários: O diagnóstico da gripe contribui para a avaliação e controle da morbidade e mortalidade desta infecção, e suas complicações. Para que este processo seja efectivo é essencial motivar e mobilizar os profissionais de saúde para que sigam rigorosamente os procedimentos que conduzam ao correcto diagnóstico da doença. O insuficiente numero de casos detectados proporcionou-nos uma reflexão sobre a metodologia empregue de forma a que, futuramente, se possa maximizar o número de diagnósticos de infecções respiratórias pelo vírus influenza.

FACTORES PREDITIVOS DE CICATRIZ RENAL APÓS PIELONEFRITE EM CRIANÇAS COM MENOS DE DOIS ANOS DE IDADE.

Sónia Pimentel, António Figueiredo, Laura Oliveira, Luís Varandas.

Acta Pediatr Port 2007;38(4):133-7

Objectivos. Identificar factores laboratoriais e imagiológicos associados ao desenvolvimento de cicatriz renal sequelar após pielonefrite em doentes com menos de dois anos de idade e avaliar o papel da ecografia no estudo não invasivo de pielonefrite.

Local. Hospital pediátrico universitário de nível III.

População. Crianças com idade inferior a dois anos hospitalizadas com o diagnóstico de primeira pielonefrite.

Métodos. Avaliação prospectiva do risco de cicatriz renal, através de parâmetros laboratoriais e imagiológicos. Estudo de efectividade da ecografia renal e vesical para identificar pielonefrite aguda e refluxo vesico-ureteral (RVU). Admite-se como método padrão para detecção de pielonefrite aguda e cicatriz renal a cintigrafia renal com DMSA e para detecção de RVU, a cisto-uretografia permiccional (CUM).

Resultados. Estudaram-se 134 crianças, com mediana de idades de 3 meses (p25-p75: 1-9 meses) sendo 60% do sexo masculino. A cintigrafia em ambulatório evidenciou a presença de cicatriz renal em 42% das crianças. Valores de proteína C reactiva superiores a 5 mg/dl estiveram associados a alterações da cintigrafia em ambulatório [RR 2,7 (IC95% 1,1-7), VP+ 64,3%, VP- 76,5%]. A presença de RVU grau \geq II esteve associada a cicatriz renal na cintigrafia em ambulatório [RR 2,6 (IC95% 1,7-4,2), VP+ 100%, VP- 51,7%]. Vinte por cento das crianças tinha RVU verificado pela CUM, tendo a ecografia excluído de forma significativa a sua presença, em relação à CUM [LR+ 9,9 (1,4-69,3), VP- 94,4%].

Conclusões. No grupo estudado, o valor de proteína C reactiva e a presença de RVU grau \geq II foram os principais factores preditivos de cicatriz renal. O papel da ecografia parece ser relevante no estudo de pielonefrite, sobretudo para excluir RVU.

ÁREAS PEDIÁTRICAS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA: EVOLUÇÃO DO MOVIMENTO ASSISTENCIAL ENTRE 1998-2005.

Mário Coelho (Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria do Serviço 1).

Hospital de Dona Estefânia - Departamento de Medicina – Reunião do Serviço 1 (*Inserida no Programa de Formação Continua-2007*)
Sala de Conferências do HDE, 4 de Abril 2007

O autor analisa os dados oficiais disponibilizados pelo Serviço de Gestão de Doentes do Hospital de Dona Estefânia entre os anos de 1998 e 2005 (8 anos) referentes ao movimento assistencial dos serviços pediátricos do Departamento de Medicina (Serviço 1 de Pediatria, Serviço 2 de Pediatria e Serviço de Neuropediatria) e do Serviço de Cirurgia Pediátrica. Em 2001 e 2004 foram iniciadas e consolidadas profundas alterações na organização global do Hospital de Dona Estefânia. Entre outros, foram envolvidos nas reformas, o Departamento de Medicina e os seus dois serviços de pediatria, assim como a actividade do Serviço de Cirurgia Pediátrica. (Em meados de 2006, com a decisão ministerial de integração do HDE no novo Centro Hospitalar de Lisboa, foram iniciadas mudanças que não serão aqui analisadas). A reforma de 2001 focou preferencialmente a área ambulatoria (Consulta externa de pediatria e consultas de “Sub-especialidades” pediátricas, Hospital de dia e Cirurgia ambulatoria) e a de 2004 reestruturou o Departamento de Medicina, redimensionando e reorganizando o Serviço 1 como um serviço de pediatria geral hospitalar diferenciada e o Serviço 2 como um serviço pediátrico de “Sub-especialidades”, competências especializadas e técnicas médicas pediátricas. Definem-se 3 períodos de análise limitados pelas mudanças antes referidas: Antes de 2001, entre 2001-2004 e 2004-2005. A tendência evolutiva e os valores do 1º e último ano de cada período figuram nos quadros seguintes. O quadro do “Internamento/Hospital de Dia/Cirurgia Ambulatoria” refere as áreas da pediatria médica e da cirurgia pediátrica incluídas nessas reformas. O quadro da “Consulta Externa” refere a evolução dos índices assistenciais da reforma da consulta de pediatria médica:

Internamento/H.Dia/Cir.Ambul	Antes de 2001	2001-2004	2004-2005
Nºcamas	A descer (225-211)	A descer (211-171)	Estável (171-174)
% ocupação	A descer (73,97-65,27)	A subir (65,27-70,25)	A subir (70,25-71,64)
Nºcamas utilizadas	A descer (166-137)	A descer (137-120)	A subir (120-125)
Doentes tratados/cama	A descer (41-33,3)	A subir (33,3-38,4)	A subir (38,4-42)
Demora média	A subir (6,59-7,14)	A descer (7,14-6,53)	A descer (6,53-6,29)
Hospital Dia	A iniciar (0-381)	A subir (381-1062)	A subir (1062-1153)
Cirurgia ambulatoria	A iniciar (0-323)	A subir (323-681)	A subir (681-700)

Consulta Externa Pediatria	Antes de 2001	2001-2004	2004-2005
NºTotal Consultas	A descer (23794-21313)	A subir (21313-23067)	A subir (23067-25579)
Cons.Pediatr Geral	A descer (7465-5964)	A descer (5964-4848)	A subir (4848-6213)
Cons.Ped.”Sub-Especialidades”	A subir (14551-15190)	A subir (15190-18219)	A subir (18219-19903)

Durante este período verificou-se uma redução do número de médicos no Hospital. Por outro lado, os valores da mortalidade não sofreram modificação significativa ao longo dos 8 anos em análise (Média 0,5; máx 0,6, min 0,4)

Conclusão: Como é desejável em todas as mudanças, este processo de reformas foi privilegiado por intensa reflexão, por vezes apaixonada, e de crítica aberta em todo o Hospital

e fora dele. O Hospital deve, passados os anos, conhecer e reflectir sobre estes resultados e o sentido das mudanças que eles encerram. Em relação aos índices assistenciais analisados, verifica-se que:

- As reformas introduzidas melhoraram, de forma significativa e sustentada, todos os índices assistenciais das áreas do Hospital a que se dirigiram e incrementaram ainda mais os sectores que já antes apresentavam crescimentos positivos.

- Para além de se melhorarem os índices assistenciais do internamento e do crescente recurso à modalidade de Hospital de Dia, a reforma da pediatria médica permitiu que numa primeira fase se estancasse a quebra abrupta do número total de consultas e da actividade da pediatria geral e posteriormente se obtivessem crescimentos mesmo para valores superiores aos que existiam no início do processo. Por outro lado, a globalidade das consultas de “Sub-especialidades pediátricas”, não só continuaram a crescer, como, em geral, apresentaram maiores ritmos de crescimento após a introdução de cada uma das reformas referidas.

- Estes resultados foram coincidentes como uma redução no número total de médicos das áreas em análise.

- Nos últimos 5 anos, para taxas médias de ocupação estabilizadas nos 80-85%, seria adequado um número mínimo de 140-145 camas pediátricas.

UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO

DÉFICE COGNITIVO

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia

Comunicação integrada nas:

Is Jornadas de Desenvolvimento do HDE, Lisboa, 21 de Maio de 2007

O Défice Cognitivo ou Deficiência Mental define-se como funcionamento intelectual global inferior à média (QG <70) associado a défice ou incapacidades no comportamento adaptativo e com início antes dos 18 anos, de acordo com o DSM IV. Classifica-se numa escala de gravidade em ligeira, moderada, grave ou profunda. Compreende um grupo vasto de diferentes entidades de diferentes etiologias e que se manifestam como um envolvimento global de todas as áreas do desenvolvimento, incluindo a linguagem, motricidade global e fina e cognição verbal e não verbal e autonomia pessoal e social.

A investigação etiológica depende dos achados clínicos e deve ser orientada e também deve ir ao encontro das expectativas dos pais, sendo frequente a investigação ser mais intensa nos casos de maior gravidade. No entanto a taxa de sucesso no diagnóstico etiológico é habitualmente baixa.

É fundamental que a ânsia de investigação da causa não adie as necessidades de apoio e intervenção, que deve iniciar-se o mais precocemente possível. A ligação aos apoios comunitários de Intervenção Precoce, Apoio Educativo, Terapia Psicomotora, Terapia da Fala ou Terapia Ocupacional é fundamental e as necessidades devem ser desenhadas individualmente com base nas potencialidade e dificuldades de cada criança, de forma a promover ao máximo o desenvolvimento das suas capacidades.

AUTISTIC REGRESSION AND TUBER CINEREUM HAMARTOMA: A CLINICAL CASE

Mónica Pinto*, Sofia Gonçalves*, Helena Lourenço**, José Pedro Vieira***

*Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

**Intervenção Precoce – Centro DIFERENÇAS

***Serviço de Neurologia – Hospital Dona Estefânia

8th Congress Autisme-Europe (Poster e seleccionado para apresentação oral)

Oslo, Noruega, 31 Agosto a 2 Setembro 2007

Background: Autistic regression can occur at different ages and may have different causes. The association of autistic regression with precocious puberty is a rare finding.

Objectives: We present the clinical case of a girl with precocious puberty due to a tuber cinereum hamartoma that presented an autistic regression by the age of four.

Methods and Results: Our patient had precocious puberty diagnosed at 15 months of age and the MRI scan revealed a tuber cinereum hamartoma. She had normal development up to age 3 when she was singing and making sentences and with good pretend play and social skills. At 4 she lost her language and social skills and interactive play competence. She had a lack of communication and social interest, ecolalia, verbal expression of only 3-4 words, stereotyped and repetitive behaviours and some self aggressive behaviours. She repeated her MRI that showed the same lesion as before; all other tests were normal. She was diagnosed with autistic spectrum disorder and started an intervention program using structured environment and TEACCH strategies both at home and at school.. Her behaviour improved with risperidone in low dosage. Unlike the more typical cases of Heller syndrome with severe autistic regression, she has been improving gradually and is now in regular school, has better social and communication skills and less stereotyped behaviours

Conclusion: Tuber cinereum hamartoma is a rare disorder and its association with autistic regression even rarer. Can this be a chance finding or is there a role for growth hormone in the pathogenesis of autism?

“AL-KOHUL, COISA SUBTIL”

Silvia Freire, Ana Luisa Fernandes, Maria do Carmo Vale

Unidade de desenvolvimento – Serviço 1- Hospital de Dona Estefânea

Reunião Interdepartamental

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

23 de Março de 2007

Apresenta-se o caso clínico de uma criança com deficiência mental seguida regularmente no Centro de Desenvolvimento, em que a história clínica e familiar propiciaram o diagnóstico, dado que a criança não apresentava fenotipo sugestivo de síndrome fetal-alcoólico.

Efectuou-se revisão bibliográfica sobre a actual designação da entidade clínica “Espectro do síndrome fetal-alcoólico”.

ADHD IN A PORTUGUESE CHILD DEVELOPMENT CENTRE CLINIC – A REVIEW OF THE FIRST 12 MONTHS

Carina Freitas, Sofia Gonçalves, Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

Apresentado como em:

ESCAP 13th International Congress, (Poster)

Florença, Italia, 25-29 Agosto 2007

Background: Attention Deficit and Hyperactivity Disorder (ADHD) is recognised worldwide as a frequent problem in Child Development Clinic, but received full attention in Portugal over the last years. Our Child Development Centre belongs to the only paediatric hospital in Lisbon - Portugal, working since 2005.

Objective: To evaluate and characterize the population with ADHD attending our clinic during the first year of activity.

Method: We reviewed clinical notes of all children attending our clinic with ADHD during the year 2005. We evaluated sex distribution, diagnosis, co-morbidity, therapeutic options and side effects.

Results: We found 65 patients, corresponding to 10% of the population attending the centre in this time period. Mean age was 9.5 years and 49 were boys. Diagnosis was based in DSM IV criteria and supported by Conner scales. Age of diagnosis was later in girls and unattentive subtype predominated. We found ADHD alone in 10% and learning disorders or behavioural problems were commonly associated conditions. Most children had good educational support and those without were doing well on medication only. All medicated children (85%) were on methylphenidate and most frequent side effects were low appetite and behaviour changes.

Conclusion: Having a majority of boys and a different profile in girls, our findings agree with what is found in the literature, with slightly less behavioural problems associated. In the future we'll need a more structured follow up with surveillance of side effects and outcomes.

A INTERVENÇÃO PRECOCE COMO MODELO MULTIFACETADO

Maria do Carmo Vale

Ias Jornadas do Centro de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 21 de Maio de 2007

Abordados as diferentes vertentes, saúde, educação e segurança social, de um modelo que se tem revelado eficaz e eficiente no apoio à família e criança com deficiência, risco biopsicossocial ou em desvantagem social. Foi ainda presente a experiência do Grupo Distrital de Intervenção Precoce do Distrito do Alentejo.

DEFICIÊNCIA MENTAL: CASUÍSTICA DO CENTRO DE DESENVOLVIMENTO DO HDE

Raquel Amaral, Sona Balde, Mónica Pinto, Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

8º Congresso Português de Pediatria (Comunicação Livre)
Vilamoura, 1-5 Outubro 2007

Introdução: Deficiência mental (DM) define-se como funcionamento intelectual global inferior à média (QG <70) associado a défice ou incapacidades no comportamento adaptativo e com início antes dos 18 anos, de acordo com o DSM IV. A classificação numa escala de gravidade pode ajudar a definir a necessidade de investigação e orientar a intervenção. As causas de DM são muito variadas pelo que esta constitui uma população muito heterogénea.

Objectivos: Caracterizar população de crianças com DM observadas no Centro de Desenvolvimento do hospital de Dona Estefânia

Material e métodos: Estudo retrospectivo das crianças com DM observadas no Centro de Desenvolvimento (CD) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) entre Janeiro 2005 e Junho 2007. Foram avaliados os dados epidemiológicos, a gravidade da DM, etiologias encontradas, co-morbilidade e intervenção proposta e em curso.

Resultados: Do total de crianças observadas, foram revistos os processos clínicos referentes a 185 crianças, sendo 92 (42%) do sexo feminino e 128 (58%) do sexo masculino, com idade variável entre 1 e 14 anos (média 5,7 anos). Classificaram-se em DM ligeira 112 (61%), DM moderada 54 (29%), DM grave 17 (9%) e profunda 2 (1%). Foram definidas etiologias em 86 crianças (46%) sendo a taxa de diagnóstico mais elevada na DM profunda (100%), seguido de DM ligeira (69%). As etiologias mais frequentemente encontradas foram as cromossomopatias (Trissomia 21, correspondendo a 11,3%), com elevada variabilidade de etiologias. Foi detectada co-morbilidade em 123 (66%) crianças, sendo a mais frequente a do foro oftalmológico (57 crianças, 46%). Foram propostas e sinalizadas para apoio a totalidade das crianças com DM, estando 47% em intervenção precoce e 58% em educação especial.

Conclusões: Foi efectuada caracterização clínica e funcional das crianças seguidas no CD do HDE com o diagnóstico de DM e encontraram-se semelhanças entre os dados presentes e os descritos na literatura. Contudo alguns dados diferem de outras casuísticas decorrente, muito provavelmente, da heterogeneidade da população estudada, quer do ponto de vista etiológico, quer no referente aos grupos etários, condicionada, em parte, pela política assistencial.

A EXPERIÊNCIA DE INTERVENÇÃO PRECOCE DO CENTRO DE DESENVOLVIMENTO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

Auditório da EBI de Sobral de Monte Agraço

Sobral de Monte Agraço, 25 de Maio de 2007

Baseada em teorias e modelos propostos por Vigotsky, Baltes, Bronfenbrenner e Magnusson, são traçadas as linhas mestras sobre as quais assentam os objectivos dos modelos de Intervenção Precoce (IP):

- Atenuar as consequências de sequelas orgânicas
- Evitar que situações de risco biológico e /ou sócio-ambiental se consolidem.

A implementação de um programa de IP exige um diagnóstico funcional, realizado inter ou transdisciplinarmente, dando visibilidade às competências e necessidades da criança na perspectiva médica, social e educacional.

Por outro lado, os modelos de avaliação tradicionais (consultas de especialidade, realizadas por estranhos, em lugares estranhos, com materiais estranhos) mostraram-se inadequados quando se trabalha com crianças vulneráveis nos primeiros anos de vida, sobretudo as que apresentam incapacidades (Meisels & Fenichel, 1996).

Assim sendo, a IP privilegia a abordagem holística dos problemas da criança centrada na família, procurando estabelecer com esta uma relação de pró actividade e partilha, baseada nos seguintes pilares:

- Levantamento de necessidades e áreas fortes do agregado familiar, compreensão da ecologia familiar, estabelecimento de prioridades e objectivos.
- Suporte e orientação da família.
- Avaliação efectuada com base na vida diária da criança e família
- Visitas domiciliárias
- Consultas multidisciplinares

Baseia-se em quatro princípios base:

- É a família que influencia a criança e nós podemos influenciar a família.
- As crianças aprendem ao longo do dia e não só no momento de intervenção.
- Toda a intervenção com a criança ocorre no intervalo das visitas.
- A criança necessita da máxima intervenção e não do máximo de intervenções.

Ao defender que toda a intervenção ocorre nos intervalos das visitas dos técnicos, os prestadores de cuidados (pais e educadores) necessitam de estabelecer os seus próprios objectivos assentes em dois conceitos fundamentais:

- Serviço: o que a família recebe
- Intervenção: o que a criança recebe

Como qualquer modelo, apresenta algumas vulnerabilidades, nomeadamente:

- A falsa verdade de que quanto mais intervenção melhor.
- A distância entre os objectivos dos pais e dos profissionais.
- As metodologias educativas e baseadas no modelo médico transportadas para a sala de estar da família.

Contudo, tem dado provas irrefutáveis de grande eficácia e eficiência no controle de danos de problemáticas de saúde, comportamentais e sociais de crianças e famílias, contribuindo para a prevenção ou atenuação de condições estabelecidas de doença ou de desvantagem social.

TRISSOMIA 21 – NOÇÕES GERAIS ACERCA DA PATOLOGIA

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia

Seminário “Trissomia 21 – Desafios para a enfermagem” (Mesa Redonda)

Escola Superior de Enfermagem de São Vicente de Paulo

Lisboa, 5 Fevereiro 2007

A Trissomia 21 é uma das causas mais frequentes de Défice Cognitivo e tem uma base genética bem definida e apresenta habitualmente um fenótipo fácil de identificar, que é geralmente confirmada posteriormente com o cariotipo.

Como qualquer outra criança deve ter os cuidados médicos habituais e o seu pediatra assistente, mas por apresentarem incidência aumentada de patologia de vários órgãos e sistemas exigem uma vigilância mais apertada com um protocolo de seguimento médico específico e recomendado pela Associação Portuguesa de Portadores de Trissomia 21.

Do ponto de vista educativo são crianças que cursam habitualmente com um Défice Cognitivo Ligeiro a Moderado e com uma intervenção precoce e bem dirigida conseguem na sua maioria adquirir competências de leitura e escrita e capacidade para a vida em comunidade. À medida que a sobrevida foi aumentando, os pais são confrontados com novos obstáculos, sendo o principal a exclusão social e as dificuldades na sua integração profissional e na sociedade. É pois fundamental conseguirmos uma abordagem ecológica destes indivíduos, com um respeito profundo pela diferença, mas promovendo a sua integração e defendendo de forma inequívoca o seu direito à vida e à igualdade de direitos para todos os seres humanos.

TESTES GENÉTICOS EM PEDIATRIA: CONTRIBUTO PARA UMA REFLEXÃO ÉTICA

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

Acta Pediatr Port 2007:38(5): 23-6.

A autora aborda a problemática da biotecnologia em Medicina, designadamente dos testes genéticos em Pediatria e das suas implicações individuais e sociais. Nesse sentido, fundamenta a necessidade ética e científica de reflectir o seu indiscutível interesse, numa perspectiva biológica, sem descurar os riscos inerentes. A Ciência deve servir o homem como um fim e à luz da discussão sobre as bases filosóficas subjacentes à prossecução do Conhecimento, a autora defende *o direito a não saber* numa perspectiva de Autonomia, Privacidade e Confidencialidade, designadamente nas doenças de manifestação tardia, de que é exemplo a Doença de Huntington.

Palavras-chave: biotecnologia, ética, genética, autonomia, privacidade, confidencialidade, aconselhamento genético

STRESS PARENTAL EM MÃES DE CRIANÇAS COM PROBLEMAS DE DESENVOLVIMENTO E SUA RELAÇÃO COM O COMPORTAMENTO DA CRIANÇA: IDENTIFICAÇÃO DE ÁREAS CRÍTICAS PARA A INTERVENÇÃO

Salomé Vieira-Santos (1), Maria João Pimentel (2), Margarida Faria (2), & Maria do Carmo Vale (2)

1- Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação, Universidade de Lisboa;

2 - Hospital de Dona Estefânia – Centro de Desenvolvimento

Este estudo visa caracterizar o stress parental experimentado por mães de crianças com problemas de desenvolvimento, domínio largamente investigado através do recurso a diferentes instrumentos, o que poderá ter contribuído, em parte, para os resultados díspares encontrados. Em Portugal esta área está insuficientemente estudada do ponto de vista empírico. Participaram no estudo 72 mães distribuídas por dois grupos: G1 – mães de crianças com problemas de

desenvolvimento (n=36); G2 – mães de crianças sem problemas (n=36). A amostra relativa ao G1 foi recolhida no Centro de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia e a do G2 em escolas do Concelho de Lisboa. As idades das crianças variaram entre 6 e 12 anos. No G2 controlaram-se as variáveis idade da criança, sexo e escolaridade, número de irmãos e nível de instrução da mãe. O stress parental foi avaliado através da adaptação portuguesa do Parenting Stress Index de R. Abidin (e.g., Abidin, 1995). Os resultados mostram que os grupos se distinguem no Total de stress, no Domínio da Criança e no Domínio dos Pais, diferenciando-se ainda em subescalas específicas (Distração/Hiperactividade, Aceitação, Maleabilidade de Adaptação e Exigência do Domínio da Criança, e Sentido de Competência, Restrição do Papel e Saúde do Domínio dos Pais). Em conclusão, as mães de crianças com problemas de desenvolvimento experimentam níveis de stress mais elevados, sugerindo a necessidade de se ter em consideração esta dimensão no apoio a prestar às famílias no contexto clínico. Contudo, é de ter em conta que a reduzida dimensão constitui uma limitação importante do estudo.

PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO: DE KANNER A ASPERGER – ASPECTOS PRÁTICOS

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia

Apresentado como em:

Seminário “Perturbações do Desenvolvimento e Autismo – do diagnóstico à vida em sociedade” APPDA (Palestra)

Setúbal, 18 de Maio de 2007

Desde a descrição inicial por Kanner ou por Hans Asperger sobre crianças com patologia autística, houve uma grande evolução dos conceitos, considerando-se hoje não haver um “Autismo” mas sim um espectro de patologia que vai desde o autismo descrito por Kanner e considerado mais grave e clássico à Síndrome de Asperger, uma forma mais “suave” da mesma disfunção.

Abordam-se os critérios classificativos e as características das diferentes entidades e os aspectos relacionados com a intervenção e apoios necessários para a integração escolar e social desde indivíduos, pondo a tónica nas necessidades de adaptação da sala de aula, de estruturação dos ambientes e rotinas.

Faz-se também uma revisão das formas de intervenção mais usadas, as suas vantagens e desvantagens e as evidências de eficácia demonstradas até ao momento. É feita a apologia dos programas estruturados com carácter cognitivo e cognitivo-comportamental.

O PAPEL DAS INSTITUIÇÕES PARTICULARES DE SOLIDARIEDADE SOCIAL (IPSS) NA INTERVENÇÃO PRECOCE – UNIÃO PORTUGUESA DAS IPSS - INTERVENÇÃO PRECOCE. QUE CAMINHOS?

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 - Hospital de Dona Estefânia

Casa da Cultura da Malveira

Mafra, 30 de Novembro de 2007

O tipo de intervenção do modelo biomédico (multidisciplinar) apresenta vários problemas de que sobressaem os seguintes:

- Intervenção centrada na criança e limitada às visitas.
- Necessidade da família de repetidas demonstrações.
- Fraccionamento da funcionalidade da criança.
- Exigência de muito tempo e por vezes de deslocações, por parte da família.
- Consumo de recursos escassos e de elevado custo.

Por outro lado, a legislação em vigor sobre Intervenção Precoce (IP) é clara na definição e objectivos, motivo pela qual passamos a transcrevê-la:

Portaria 1102-artigo 2/ponto 2:

“Conjunto de acções desenvolvidas em articulação com as equipas de educação especial, dirigidas às famílias e crianças entre os 0 e os 6 anos, com deficiência ou em

Situação de alto risco, em complemento da acção educativa desenvolvida no âmbito dos contextos educativos normais, formais ou informais, em que a criança se encontra inserida”

Atento ao exposto, com as recentes medidas estatais de contenção económica, as Instituições Particulares de Solidariedade social (IPSS) desempenham um papel fulcral na colmatação de ineficiências do sistema público no referente a serviços e intervenção, sendo que é importante:

- Respeitar o trabalho desenvolvido no terreno.
- Funcionalizar e agilizar a articulação de serviços.
- Estimular e facilitar a construção de parcerias.
- Divulgar a filosofia e teorias subjacentes à Intervenção Precoce.

Só assim a sociedade, no seu conjunto, pode fazer face aos desafios e responsabilidades que se colocam à implementação, continuidade e melhoria de um modelo de IP que deveria ser de todos e para todos.

O ENSAIO CLÍNICO SOB O PONTO DE VISTA DA CEIC / VULNERABILIDADE DOS SUJEITOS DE INVESTIGAÇÃO

Maria do Carmo Vale

Consulta Desenvolvimento – H.D.Estefânia – Serviço 1

Curso Pós-graduado de Monitorização em Ensaio Clínicos

Universidade Nova de Lisboa - Docente convidada da Unidade Curricular

Lisboa, 28 de Fevereiro de 2007

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 (CI) 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 necessidade de 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 (Equipose 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 enviezamentos.

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”

O DESENVOLVIMENTO INFANTIL NOS PRIMEIROS ANOS DE VIDA

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia

Simposium Planta – Ideia, HDE, (Mesa Redonda)

Lisboa, 16 de Janeiro de 2007

A criança é biologicamente o produto da evolução adaptativa da sua espécie, com um genótipo individual exposto a um meio físico social e cultural particular e requer um longo período de maturação, num meio nutritivo que lhe permita vivenciar uma variedade de experiências de interacção e actuação sobre o mundo externo.

São descritas as principais etapas do desenvolvimento emocional, comportamental e psicomotor da criança como um processo integrado e contínuo e sugeridas formas de facilitar estas aprendizagens para que a criança possa efectivar em pleno o seu potencial e seja promovido o bem-estar e saúde global da criança e da sua família.

NOÇÕES BÁSICAS SOBRE O DESENVOLVIMENTO

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia – Serviço 1

1as Jornadas do Centro de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia

Tema: A Criança com Problemas de Desenvolvimento e a sua Família: do Hospital à Comunidade

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa - 21 de Maio de 2007

A autora define o conceito de desenvolvimento sob diferentes perspectivas, designadamente a filosófica, biológica e psicossocial.

Aborda a história da evolução de teorias e práticas, de que salienta a biológica e etológica (evolucionismo de Charles Darwin, teoria maturacional de Gesell, teoria desenvolvimental das neurociências), a psicodinâmica (teoria psicosexual de Freud e psicossocial de Erikson), a comportamentalista (Watson e Skinner e a influência dos estudos de Pavlov, a teoria cognitiva social de Bandura) e a cognitiva (teoria de desenvolvimento cognitivo de Piaget e desenvolvimento moral de Kohlberg).

As teorias transaccionais, de que são exemplo a teoria de desenvolvimento socio-cultural de Vygotsky e mais recentemente a teoria de Baltes, modelo bioecológico de Bronfenbrenner e o modelo holístico integrado de Magnusson, têm assumido particular relevância nas práticas desenvolvimentalistas mais inovadoras e criativas, designadamente os modelos de intervenção precoce primária, secundária e terciária.

MÓDULO–ENSAIOS CLÍNICOS: “ÉTICA E VULNERABILIDADE”

Maria do Carmo Vale

Consulta Desenvolvimento – Hospital de Dona Estefânia – Serviço 1

Coordenação: Prof. Doutor Manuel Caneira em colaboração com Dr. Faria Vaz

Faculdade de Farmácia (Docente convidada do Curso Pós-Graduado de Especialização em Farmacoterapia Avançada)

Universidade de Lisboa

17 de Outubro de 2007

No sec. XIX e XX assistiu-se a um historial de experimentação efectuada em grupos especialmente desprotegidos que foram recrutados sem o seu conhecimento e, naturalmente, sem o seu consentimento informado.

Em 1895 Sternberg, um cirurgião geral nos USA, dirigiu um grupo de investigadores que estudou crianças não vacinadas num asilo para órfãos em Brooklin. Hideyo Noguci dirigiu também um grupo de investigadores que estudou a utilização da luteína (extracto do treponema que causa a sífilis) no diagnóstico da sífilis, utilizando uma população de 400 sujeitos de investigação institucionalizados por problemas do foro psiquiátrico, crianças de asilos e doentes dos hospitais públicos, sem o seu conhecimento e consentimento prévio. Também Goldwater e Wheeler utilizaram prisioneiros para estudar a pelagra, Stokes utilizou crianças deficientes mentais institucionalizadas para estudar o vírus da hepatite e obter a vacina, e Hess privou crianças de um orfanato de sumo de laranja até ao aparecimento de sintomatologia do escorbuto.

Mas o desrespeito pelos direitos do homem atingiu o auge durante a IIª guerra mundial com as atrocidades e atropelos cometidos pelos médicos alemães de forma ostensiva, extensiva e coordenada pelo governo alemão. Também nos USA a investigação desencadeada pelo conflito mundial, deslizou de uma ética deontológica para uma ética teleológica e utilitarista.

A reacção a estes factos traduziu-se no período pós-guerra através do tribunal de Nuremberga que julgou os médicos dos campos de concentração nazis, baseando-se no Código de Nuremberga, que sublinhou a importância do consentimento informado e como tal excluiu determinados grupos, como as crianças e os deficientes mentais, dos putativos benefícios da experimentação humana.

Surgem depois muitos movimentos e declarações subscritas por médicos mas, paradoxalmente, tudo isto teve pouca ou nenhuma repercussão na prática médica na área da experimentação humana.

Só em 1966 uma publicação da autoria de Beecher vem agitar a comunidade científica, ao descrever cerca de 22 trabalhos de investigação, que não estariam a cumprir as normas éticas de investigação.

O debate está lançado e o governo americano vê-se na obrigação de reagir e investigar pormenorizadamente o que se estava a fazer no plano ético em investigação e assim surge o

famoso relatório Belmont que confirma tudo o que Beecher anteriormente denunciara e sublinha particularmente três estudos que ficaram tristemente célebres na história da medicina. Este relatório veio abalar consciências e teve o mérito de lançar a discussão pública envolvendo múltiplos sectores profissionais da vida pública (médicos, juristas, humanistas, sociólogos, etc.)

E este sim teve enormes repercussões na prática clínica médica privada e hospitalar.

ENSAIOS CLÍNICOS EM URGÊNCIA, EMERGÊNCIA E CUIDADOS INTENSIVOS

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

Reunião Plenária da CEIC

Lisboa, 3 de Agosto de 2007

Desde sempre a medicina se tem pautado por uma visão holística e dialéctica do seu exercício, não só como uma ciência que cura, mas cada vez mais como uma ciência que promove a saúde e, por esse motivo, fortemente empenhada na melhoria dos cuidados de saúde.

Na verdade, o exercício da medicina rege-se por preocupações humanistas aportadas da filosofia, com repercussão na relação clínica e na relação médico-doente.

A condução de investigação na área da emergência coloca desafios únicos ao lidar com uma população de doentes extremamente vulnerável, porque não tem qualquer controle sobre o que lhe acontece, não tem capacidade de consentir, de assentir ou recusar e em que não existem condições para obter o consentimento do representante legal ou familiar. São exemplos paradigmáticos as seguintes situações clínicas:

- Paragem cardio-respiratória
- Grande Trauma - Traumatismo cranio-encefálico
- Acidente vascular cerebral
- Choque de qualquer etiologia
- Sepsis
- “Overdose”

Como é óbvio, o conceito de autonomia nas suas diferentes vertentes não é aplicável e, naturalmente também não o é o Consentimento Informado como expressão da autonomia do doente em espaço próprio.

Por outro lado, sabemos e é reconhecido por todos, e não só pela comunidade científica, que o avanço do Conhecimento Científico em Medicina exige experimentação, esta requer seres humanos como sujeitos de experiência, e que não devemos implementá-la sem autorização expressa do próprio.

Esta afirmação de Claude Bernard é contudo irrealista porque toda e qualquer investigação implica um caminho ou percurso para o desconhecido e, conseqüentemente, algum risco.

A impossibilidade de obter o consentimento informado não pode ser uma barreira, quer para a execução de manobras ou intervenções terapêuticas que visem o bem do indivíduo, não pode ser impeditiva para a existência de investigação que interessa a todos nós, como eventuais futuros beneficiários.

Quando abordamos um doente em risco de vida, naturalmente o doente em situação clínica grave não tem condições para ser devidamente informado e portanto a informação é

necessariamente escassa ou inexistente, predominando o princípio da beneficência e paternalismo.

Por outro lado é difícil explicar e obter um consentimento informado prospectivo presume-se que os doentes têm expectativas de ser tratados cada vez melhor e de acordo com a *leges artis*, e não podemos excluir estes grupos de doentes dos benefícios dos avanços tecnológicos.

Como vamos então justificar e compatibilizar direitos individuais com as legítimas expectativas da sociedade?

Provavelmente ponderando numa perspectiva de custos-benefícios potenciais, previamente verificados em estudos animais e pré clínicos, interesse e qualidade do desenho da investigação e a existência de prerrogativas de que salientamos:

- Exequibilidade do ensaio se dispensar consentimento informado (CI).
- A definição de potencial janela terapêutica no protocolo, que permita tentar contactar o representante legal.
- Hipótese científica a investigar baseada em estudos que indiquem potencial benefício superior ao tratamento padrão.
- Interesse científico, qualidade do projecto e desenho da investigação.
- Aprovação de folheto informativo e de CI pela comissão de ética para a saúde institucional (CES).

O ensaio clínico em emergência e a investigação clínica em geral nos doentes em situação clínica grave, não condiciona perda de autonomia acrescida do sujeito de investigação, comparativamente à terapêutica estandardizada, desde que exista a preocupação de aferir a qualidade dos cuidados prestados pelos padrões científicos mais elevados, que o ensaio determine níveis de monitorização do protocolo e resultados superiores aos existentes, e haja certificação de um ganho na qualidade dos cuidados prestados ao doente.

Protecção adicional aos sujeitos de investigação deverá ser dada através de um acompanhamento e monitorização apertada por parte da comissão de ética para a saúde, que poderá passar inclusivamente pela disponibilidade de membros da comissão de ética, em regime de prevenção e, finalmente, pela publicação dos resultados e transparência das conclusões obtidas.

DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR INFANTIL I E II

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia

Obra de Santa Zita (Workshop)

Lisboa, 16 e 27 de Abril de 2007

Os educadores, auxiliares de acção educativa e outros profissionais trabalhando em contacto directo com crianças numa creche ou jardim de infância devem ter noções básicas sobre o desenvolvimento infantil de forma a poderem alertar os pais e orientá-los da melhor forma quando há suspeitas de patologia.

Com este workshop, feito a pedido da instituição de solidariedade social, foi feita uma formação dos profissionais interessados sobre os marcos do desenvolvimento e formas de intervenção mais apropriadas para cada etapa de desenvolvimento da criança pondo a tónica na detecção de sinais de risco e nas formas ideais de abordar as crianças e de ajudar a desenvolver o seu potencial.

DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR E SINAIS DE ALARME

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital Dona Estefânia

Reunião para internos HDE (Apresentação oral)

Lisboa, 24 de Outubro de 2007

Como contributo para a formação dos internos do Hospital de Dona Estefânia, faz-se uma revisão sobre conceitos básicos do desenvolvimento, numa perspectiva evolutiva e integrando conhecimentos das diferentes etapas de forma a se compreender os marcos principais do desenvolvimento sensorial, psicomotor e emocional da criança. Em cada idade são focadas as principais aquisições e algumas formas de poder contribuir para a promoção de novas competências e quais os sinais de alarme que devem ser pesquisados e qual a forma mais correcta de orientar. Por fim é ainda feita uma referência às patologias mais comuns do Desenvolvimento e as principais idades em que emergem ou devem ser sinalizadas.

DESENVOLVIMENTO NORMAL DOS 3-6 ANOS

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

3º Curso Básico de Desenvolvimento Infantil do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 26 Novembro 2007

A partir dos 2 anos há um grande surto de linguagem, de interação social e de competências mais especializadas como a grafomotricidade e o equilíbrio ou a coordenação motora grosseira e fina. Há ainda uma aquisição progressiva de capacidade de concentração e de competências pré-académicas, que aos 6 anos devem estar completas de forma a promover uma boa escolaridade.

Descrevem-se as várias etapas deste grupo etário e reforçam-se formas de estimulação e sinais de alerta a ter em conta e quando e como referenciar. Explicam-se como podemos de forma simples e sem uma avaliação formal perceber o nível de desenvolvimento da criança e as suas competências nas diferentes áreas do desenvolvimento e mostra-se um vídeo demonstrativo duma criança normal com 3 anos de idade.

DESENVOLVIMENTO NORMAL DO RECÉM NASCIDO

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

3º Curso Básico de Desenvolvimento Infantil do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 26 Novembro 2007

O exame neurodesenvolvimental do recém-nascido tem vindo a ser progressivamente mais valorizado e deve fazer parte da avaliação inicial no berçário ou na primeira consulta do pediatra. É importante perceber as diferentes manobras de avaliação e o significado de cada

achado e faz-se uma demonstração de cada etapa de avaliação mostrando de seguida vídeos com demonstração do exame de 3 recém-nascidos diferentes, de forma a perceber as diferenças individuais de cada um.

DESENVOLVIMENTO NORMAL DOS 0-2 ANOS

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

3º Curso Básico de Desenvolvimento Infantil do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, 26 Novembro 2007

Os primeiros dois anos de vida, anos em que há uma grande evolução e plasticidade são anos em que a intervenção pode fazer uma grande diferença na vida de crianças com alguma patologia. Assim o conhecimento adequado das etapas e dos sinais de alarme são fundamentais para permitira a detecção e referenciação atempada de crianças com problemas do desenvolvimento.

Descrevem-se as etapas segundo Mary Sheridan e os sinais de alarme e demonstram-se as competências de uma criança normal por volta dos 12 meses.

DEFICIÊNCIA MENTAL: CASUÍSTICA DA UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO HDE

Raquel Amaral, Sona Baldé, Mónica Pinto, M^a do Carmo Vale

8º Congresso Nacional de Pediatria (Poster)

Vila Moura, 1-5 de Outubro de 2007

Introdução: Deficiência mental (DM) define-se como funcionamento intelectual global inferior à média (QG <70) associado a défice ou incapacidades no comportamento adaptativo e com início antes dos 18 anos, de acordo com o DSM IV. A classificação numa escala de gravidade pode ajudar a definir a necessidade de investigação e orientar a intervenção. As causas de DM são muito variadas pelo que esta constitui uma população muito heterogénea.

Objectivos: Caracterizar população de crianças com DM observadas no Centro de Desenvolvimento do hospital de Dona Estefânia

Material e métodos: Estudo retrospectivo das crianças com DM observadas no Centro de Desenvolvimento (CD) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) entre Janeiro 2005 e Junho 2007. Foram avaliados os dados epidemiológicos, a gravidade da DM, etiologias encontradas, co-morbilidade e intervenção proposta e em curso.

Resultados: Do total de crianças observadas, foram revistos os processos clínicos referentes a 185 crianças, sendo 92 (42%) do sexo feminino e 128 (58%) do sexo masculino, com idade variável entre 1 e 14 anos (média 5,7 anos). Classificaram-se em DM ligeira 112 (61%), DM moderada 54 (29%), DM grave 17 (9%) e profunda 2 (1%). Foram definidas etiologias em 86 crianças (46%) sendo a taxa de diagnóstico mais elevada na DM profunda (100%), seguido de DM ligeira (69%). As etiologias mais frequentemente encontradas foram as cromossomopatias (Trissomia 21, correspondendo a 11,3%), com elevada variabilidade de etiologias. Foi detectada co-morbilidade em 123 (66%) crianças, sendo a mais frequente a do foro

oftalmológico (57 crianças, 46%). Foram propostas e sinalizadas para apoio a totalidade das crianças com DM, estando 47% em intervenção precoce e 58% em educação especial.

Conclusões: Foi efectuada caracterização clínica e funcional das crianças seguidas no CD do HDE com o diagnóstico de DM e encontraram-se semelhanças entre os dados presentes e os descritos na literatura. Contudo alguns dados diferem de outras casuísticas decorrente, muito provavelmente, da heterogeneidade da população estudada, quer do ponto de vista etiológico, quer no referente aos grupos etários, condicionada, em parte, pela política assistencial.

TRISSOMIA 21 – ASPECTOS PRÁTICOS E INCLUSÃO ESCOLAR

Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento – Serviço 1 – Hospital de Dona Estefânia

Palestra apresentada na:

Escola EB 1,2 de Colares, Sintra, 11 Setembro 2007

A Trissomia 21, pelas suas características de fácil socialização e pela grande experiência que tem sido desenvolvida constitui um excelente exemplo de sucesso na integração escolar de indivíduos portadores de deficiência mental.

Explicam-se as características médicas da Trissomia 21 reforçando a importância dos agentes da educação na detecção e vigilância de alguma patologia, nomeadamente sensorial e comportamental. Descrevem-se as características específicas da Trissomia 21, como a excelente interacção social, a boa discriminação visual e má discriminação auditiva de forma a explicar as abordagens mais adequadas e as metodologias que têm sido desenvolvidas para intervenção específica nas crianças e jovens com Trissomia 21. Refere-se a evolução extraordinária que se tem conseguido ao nível das aquisições académicas e de conquista de autonomia pessoal e social e faz-se a apologia da integração plena dos indivíduos com deficiência na sociedade e da modificação das mentalidades. É importante lutar contra a discriminação e pela defesa dos direitos.

SERVIÇO 2 (PEDIATRIA)

DIRECTORA: DR.^a FELISBERTA BARROCAS

PEDIATRIA GERAL

UNIDADE DE NEFROLOGIA

LÍTIASE RENAL: CASUÍSTICA DA UNIDADE DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Raquel Amaral, Ana Ehrhardt Pinheiro, Ana Rute Ferreira, Gisela Neto
Hospital de Dona Estefânia, Serviço 2 de Pediatria, Unidade de Nefrologia Pediátrica
Coordenadora: Dr.^a. Judite Batista

Introdução: A litíase renal na idade pediátrica é pouco frequente, embora nos últimos anos se tenha verificado um aumento da sua incidência.

Objectivo: Caracterização da população referenciada à Consulta de Nefrologia Pediátrica (CNP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) com o diagnóstico de litíase renal.

Material e Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças referenciadas à CNP-HDE por litíase renal entre Janeiro 1994 e Junho 2007. Os parâmetros analisados foram: os dados demográficos, a origem, os factores etiológicos, a avaliação diagnóstica efectuada, as co-morbilidades, a terapêutica instituída e a evolução clínica.

Resultados: O estudo abrange um período de 13½ anos e 66 crianças, 57 (86%) das quais referenciadas nos últimos 7 anos. A relação de masculinidade foi de 1.75:1. A mediana da idade foi 3 anos (min 23 dias; Máx 15 anos). Como factores etiológicos mais frequentes identificaram-se a infecção urinária (30%) e as anomalias estruturais do aparelho urinário (20%). Em cerca de 1/3 dos doentes o diagnóstico foi feito por achado ecográfico. As principais manifestações clínicas foram a dor abdominal (24%), a infecção urinária (18%) e a hematuria (15%). Apenas uma das 54 crianças cuja localização dos cálculos estava referida na ecografia renovesical realizada à data da consulta, apresentava um cálculo vesical. Sob o ponto de vista analítico 16 (24%) doentes tinham hipercalcúria e 2 (3%) hiperoxalúria. Houve eliminação de cálculo em 12 doentes, e a composição de 7/12 cálculos foi fundamentalmente oxalato de cálcio (4/7). Não foram identificados cálculos de cistina. Sob o ponto de vista terapêutico quatro doentes tiveram indicação para litotomia (por obstrução aparelho urinário), quatro para litotricia, e quatro foram medicados com tiazida e um com piridoxina. Em todas as crianças foi reforçado a necessidade de reforço hídrico e ajustes na dieta. Quanto à evolução 7.5% das crianças apresentam litíase activa e em 92.5% dos casos a doença está inactiva (21.5% mantêm litíase e em 71% houve resolução total da situação). Durante o período em análise não houve repercussão persistente da doença litiásica na função renal.

Conclusão: Comparativamente a décadas anteriores, a acessibilidade à ecografia tem permitido um aumento na detecção de litíase renal na criança. A idade de diagnóstico mais baixa, assim como o diagnóstico precoce de anomalias estruturais e consequente seguimento, parecem contribuir para u melhor tratamento e redução da morbilidade associada, da recorrência e da

lesão renal. No entanto, crê-se que a litíase é ainda sub-diagnosticada. A ausência de cálculos de cistina admite-se estar relacionada com o facto de não se fazer a sua pesquisa por “rotina”.

BACINETES EXO-SINUSAIS EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE NEFROLOGIA SERVIÇO 2 - HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Lisa Aguiar, Andreia Teixeira, Gisela Neto

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina

CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

“Diagnóstico Pré-Natal de Uropatia, Jornada de Trabalho” Hospital Dona Estefânia (Comunicação)

Lisboa, 23 de Fevereiro de 2007

Introdução: Bacinete exo-sinusal é um achado ecográfico, com uma prevalência 15.6% na investigação de DPN, que se define como um bacinete que se encontra quase na sua totalidade fora do seio renal. Considerado por muitos autores como uma variante do normal, com uma evolução benigna e prognóstico favorável existem poucos estudos sobre esta situação e alguns dos quais não apoiam esta noção.

Objectivos: Com este estudo os autores pretendem determinar a prevalência dos bacinetes exo-sinusais em crianças com diagnóstico pré-natal de malformação nefro-urológica, na Consulta de Nefrologia Pediátrica; a associação de bacinete exo-sinusal com patologia malformativa nefro-urológicas, a sua evolução e prognóstico.

Doentes e Métodos: Foi realizado um estudo retrospectivo através da consulta dos processos clínicos das crianças referenciadas à Consulta de Nefrologia Pediátrica por diagnóstico pré-natal de malformação nefro-urológica no período entre Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2006.

Resultados: A prevalência do diagnóstico de bacinete exo-sinusal foi de 13% com predomínio do sexo masculino (M:F=2:1). Foi diagnosticada estenose infundibular numa unidade renal com bacinete exo-sinusal e nas unidades renais contra-laterais (52) apenas 3 apresentaram patologia. A incidência de refluxo vesico-ureteral nesta amostra foi semelhante à da população em geral (1.5%) e a incidência de infecção urinária (1.5%) foi inferior à da população em geral. Apesar da aparente benignidade deste diagnóstico, o tempo de seguimento foi em alguns casos prolongado.

Conclusão: Estes resultados não coincidem com alguns estudos encontrados na literatura que referem cerca de 20% de infecções urinárias e 15% de refluxos vesico-ureterais, destes 20% com cicatriz renal. Os autores consideram que serão úteis mais estudos sobre esta variante anatómica para determinar o seu significado patológico.

DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE UROPATIA MALFORMATIVA – CASUÍSTICA. EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE NEFROLOGIA - SERVIÇO 2 - HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Ana Paula Serrão, Arlete Neto, Gisela Neto, Isabel Castro, Judite Batista, Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina

CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

“Diagnóstico Pré-Natal de Uropatia – Jornada de Trabalho”, (Comunicação)

Lisboa, 23 de Fevereiro de 2007

Introdução: a aplicação generalizada da ultrassonografia no seguimento da gravidez permite a detecção precoce de malformações, das quais as mais frequentes são urológicas (0.5 a 1% das gestações), destas destacam-se as dilatações pielo-caliciais, as quais na sua maioria são transitórias.

Objectivo: avaliar a evolução das crianças com diagnóstico pré-natal de uropatia (DPN-UM) e aferir a aplicação do protocolo nacional em uso desde 2000.

Doentes e Métodos: entre Janeiro 2000 e Dezembro 2005 foram enviadas à Consulta de Nefrologia do Hospital Dona Estefânia (HDE) 522 crianças, foram analisados parâmetros demográficos, imagiológicos, terapêutica e evolução.

Resultados: a idade média da eco pré-natal foi 30.3 semanas e a da 1ª eco pós-natal 10.4 dias; a média do seguimento foi 25.4 meses; 79% das crianças realizaram cistouretrografia, idade média 6.2 meses, 16% tinha refluxo vesico-ureteral (RVU), em 21 casos era bilateral, com diâmetro médio do bacinete pré-natal de 8.6mm e de 8.8mm no pós-natal, o grau III de RVU foi o mais frequente; 9% (46/522) dos doentes foi submetido a cirurgia (endoscópica 3, reimplantação ureteral 12, nefrectomia 15, pieloplastia 16); 75% dos casos teve um diagnóstico final aos 8.0 meses de seguimento (normais 90, dilatação 185, agenésia 17, síndrome de junção pielo-ureteral 24, duplicidade 32, displasia renal multiquística 51, RVU 65, outros diagnóstico 77).

Discussão e conclusões: o DPN de uropatia representa 25% das 1ªas consultas na UN HDE; 82,5 % DPN tinham dilatação piélica; na 1ª ecografia pós natal só 25 % dos casos tinham bacinete com $\varnothing \geq 10$ mm; 10% dos bacinetes com $\varnothing < 10$ mm na 1ª ecografia pós natal tinham patologia obstrutiva, refluxiva, displásica, etc.; 47% dos doentes tinha patologia nefrourológica; a medida do diâmetro do bacinete pré-natal com significado patológico no pós natal permanece controversa; os resultados mostram ser necessário rever o protocolo existente.

NEFRITE NA PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENOCH – CASO CLÍNICO

Luís Amaral, Gisela Neto, Isabel Castro

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina

CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Reunião Clínica do Serviço 2 - Sala 2, Comunicação

Outubro 2007

Caso clínico: Doente do sexo masculino, raça caucasiana, 4 anos de idade, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. O quadro clínico inicia-se com um compromisso articular ligeiro ao qual se associam lesões cutâneas de púrpura de agravamento progressivo, pelo que é internado ao 4º dia de doença no Hospital Distrital da área de residência. Posteriormente, surgem dor abdominal e diarreia sanguinolenta. Pela exuberância do quadro inicia corticoterapia ao 5º dia. Ao 7º dia é transferido para o Hospital de Dona Estefânia com o diagnóstico de Púrpura Schonlein-Henoch (PSH) e invaginação intestinal, a qual resolve espontaneamente. Entre o 11º e 12º dias é detectada microhematúria e proteinúria. Tem alta ao 33º dia de doença mantendo o quadro cutâneo e as alterações analíticas urinárias e é proposta biópsia renal (BR), que não realiza por valores de hemoglobina persistentemente inferiores a 7g/dl.

Três meses depois, mantém lesões cutâneas de púrpura e proteinúria de agravamento progressivo; surge edema periorbitário; laboratorialmente tem proteinúria $153 \text{ mg/m}^2/\text{h}$, albumina sérica normal, ureia 81 mg/dl e creatinina $0,7 \text{ mg/dl}$. É então internado na Unidade de Nefrologia e inicia esquema terapêutico com pulsos endovenosos de metilprednisolona, segundo o Protocolo de Mendoza com resolução da púrpura, da anemia e desaparecimento da hematuria, mantendo porém proteinúria nefrótica. Aos 9 meses de evolução da doença, efectua BR cujo resultado é: Nefropatia IgA, subclasse III (Classificação de Haas). Por agravamento posterior da proteinúria inicia azatioprina na dose de $2,3 \text{ mg/Kg/dia}$ em simultâneo com o Protocolo de Mendoza.

Discussão/Conclusão : Não obstante, o conceito de benignidade da nefropatia da PSH, alguns doentes evoluem para doença renal crónica estadio 5 (2-3%). Por outro lado, a probabilidade de ocorrer nefropatia na vida adulta impõe o controlo continuado destes doentes. Da revisão da literatura apura-se que a dor abdominal grave foi identificada como factor preditivo de lesão renal na PSH. No caso descrito a persistência da proteinúria nefrótica refractária à terapêutica aliada à existência de um quadro de dor abdominal grave no início da doença faz prever uma evolução menos favorável com compromisso renal a médio/longo prazo.

PSEUDO-HIPOALDOSTERONISMO SECUNDÁRIO E TRANSITÓRIO NA INFÂNCIA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Nuno Carvalho, Isabel de Castro, Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Reunião Clínica do Serviço 2 - Sala 2, (Comunicação)

Maio de 2007

Encontro Renal 2007/ XXI Congresso Português de Nefrologia, (Poster)

Vilamoura, 23-26 Maio de 2007

8º Congresso Nacional de Pediatria,

Vilamoura, 1-5 Outubro de 2007

Introdução: Nas anomalias congénitas do aparelho urinário existe um risco aumentado de infecção do tracto urinário (ITU). Durante a infância esta associação pode evoluir, em casos raros, com alterações hidro-electrolíticas graves. Descrevem-se dois casos clínicos de lactentes internados com hiponatremia e hipercaliémia graves.

Caso Clínico 1: Rapaz com 1,5 meses de idade que uma semana após alta hospitalar por ITU surge com vômitos, recusa alimentar e prostração intensa. Na investigação inicial tem hiponatremia (117 mEq/L), hipercaliémia (7.6 mEq/L) e acidose metabólica ($\text{HCO}_3^- 17 \text{ mEq/L}$). A situação clínica estabiliza com a correcção hidro-electrolítica. Inicia terapêutica com hidrocortisona e fludrocortisona que suspende quando a investigação analítica exclui o diagnóstico de hiperplasia congénita da suprarrenal. A detecção de valores elevados de renina e aldosterona afirma o diagnóstico de pseudo-hipoaldosteronismo secundário. Na investigação imagiológica tem ecografia renal normal, refluxo vesico-ureteral bilateral grau II e cintigrafia renal com DMSA normal. Careceu de suplementação oral de cloreto de sódio na dieta durante cerca de cinco meses. Fez correcção endoscópica do RVU aos 2 anos.

Caso Clínico 2: Rapaz de 4 meses com diagnóstico pré-natal de uretero-hidronefrose bilateral internado com hiponatremia (110 mEq/L), hipercaliémia (8 mEq/L) e acidose metabólica

(HCO₃ 16 mEq/L) num contexto clínico de vômitos, recusa alimentar e prostração. Não se confirma ITU. Corrigido o desequilíbrio hidro-electrolítico mantém necessidade de suplementação de cloreto de sódio na dieta. A investigação endocrinológica confirma tratar-se também de pseudo-aldosteronismo secundário. A evolução do caso é desconhecida por após a alta hospitalar ter regressado ao país de origem.

Comentário: Nos primeiros seis meses de vida, nos lactentes com anomalias urológicas associadas ou não a infecção urinária podem ocorrer alterações hidro-electrolíticas graves consistentes com um diagnóstico de pseudo-aldosteronismo secundário transitório. A patogénese parece estar relacionada com uma resistência tubular renal à aldosterona por imaturidade da função tubular associada a inflamação e a aumento da pressão intrarrenal. A situação é transitória com maior ou menor dependência de sódio oral. O diagnóstico implica uma investigação endocrinológica, pesquisa de ITU e investigação imagiológica do aparelho urinário.

NUTRIÇÃO E CRESCIMENTO EM DIÁLISE PERITONEAL CRÓNICA - COMO OPTIMIZAR

Arlete Neto, Judite Batista

Unidade de Nefrologia Pediátrica - Serviço 2 - Departamento de Medicina CHCL,EPE

I Reunião Diálise Peritoneal Crónica - Adequação (Comunicação)

Évora - Fevereiro 2007

Introdução: A insuficiência renal crónica tem efeitos deletérios no crescimento, tanto mais graves quanto mais precoce a idade da sua instalação. Apesar dos avanços da terapêutica farmacológica, dietética e dialítica um estado nutricional e crescimento adequados nem sempre se conseguem atingir.

Objectivo: Avaliar o estado nutricional e crescimento das crianças em Diálise Peritoneal Crónica (DPC), sua relação com a dose de diálise e adequação.

Doentes e Métodos: Análise retrospectiva de todas as crianças em DPC da Unidade entre 2000 e 2007, com tempo mínimo de tratamento dialítico de 6 meses e estágio de maturação Tanner I/II. Foram avaliados os seguintes parâmetros: idade de início da diálise, sexo, etiologia da IRC, tipo de diálise, adequação (Kt/V e Cl. Creat. Semanal), albumina sérica, dieta (VCT e Proteínas), peso,estatura, Índices: IPE, IMC, PB/PC, idade cronológica e estatural, SDS estatura, velocidade de crescimento e idade óssea. Para além da terapêutica conservadora da IRC em todas as crianças, cinco crianças estavam sob terapêutica hormonal (r-hGH), quatro com suplementos dietéticos por sonda nasogástrica e oito com um ciclo diário de nutrineal. Todos os parâmetros foram analisados aos 6 e 12 meses de tratamentodialítico. Feita a análise estatística:SPSS-14: análise descritiva e Mann-Whitney teste.

Resultados: Foram avaliadas neste período 14 crianças, com idade média de início de diálise de 6,79 anos, sendo 64,3% do sexo masculino e 35,7% do sexo feminino. A etiologia da IRC foi em 50% hipoplasia /displasia, em 28,6% glomerulopatia e em 21,4% uropatia malformativa. O tipo de diálise foi em 57% CCPD e em 45% OCPD, com tempos médios de tratamento de 9 a 12 horas, com nº de ciclos variável de acordo com as características do peritoneu. A diurese residual foi em média de 2 ml/Kg/h sendo que 2% dos doentes eram anúricos. Com a optimização da diálise (aumento do volume, do nº de ciclos /dia e do tempo do tratamento) verificou-se uma melhoria dos parâmetros analisados. Assim : $Kt / V - 2 / 2,5$,

CIcRet.-55 /57 VCT-80 / 100, PT-1,5 / 2, IPE-0,87 / 0,94, PB/PC-0,3 / 0,33, IMC baixou em 28,4%, manteve-se em 35,5% e aumentou em 35,8%. O SDS idade cronológica / idade óssea melhorou em +0,08 e a velocidade de crescimento em +0,8 cm com STD de +1,15 e um SDS da idade estatural de +1.06.

Conclusões: Houve uma correlação positiva entre o aumento do KT/V e o aporte calórico proteico com o IPE e IMC. A melhoria dos parâmetros de nutrição não foi acompanhada de um aumento significativo da Velocidade de crescimento e ganho da estatura. Só as crianças sob terapêutica com r-hGH tiveram um ganho significativo da estatura.

PIELONEFRITE FOCAL (NEFRÓNIA LOBAR)

Mafalda Paiva, Isabel Castro, Judite Batista

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina

CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Reunião Clínica do Serviço 2 - Sala 2, Comunicação

Março de 2007

8º Congresso Nacional de Pediatria, (Poster com Comunicação)

Vilamoura, 1-5 Outubro de 2007

Introdução: A nefrónia lobar corresponde a uma infecção bem localizada no parênquima renal sem liquefacção. É uma patologia rara e exige uma antibioterapia agressiva pelo risco de evoluir para abscesso. O diagnóstico é radiológico.

Objectivo: Caracterizar os doentes com o diagnóstico de nefrónia e avaliar a evolução e o prognóstico.

Doentes e Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes seguidos pela Unidade de Nefrologia do HDE entre Fevereiro de 1995 e Fevereiro de 2007 com o diagnóstico de nefrónia.

Resultados: Identificados 11 doentes, mediana de idades de 6,3 anos (mín - 3 meses; máx - 16,7 anos), 7 do sexo feminino, 2/11 com antecedentes pessoais de patologia nefro-urológica. À data do diagnóstico 100% tinha febre elevada, 5 dor lombar e 6 vómitos. Analiticamente 9/11 tinham leucocitose, 10/11 PCR aumentada e leucocitúria. A urocultura foi estéril em 3 casos. A ecografia renal revelou uma imagem hiperecogénica em 9 e hipoeecogénica em 2 dos doentes; o eco-doppler renal realizado em 7/11 mostrou hipovascularização em 4 e foi normal 3; 2/11 fizeram TAC com confirmação o diagnóstico de nefrónia, sendo uma de focos múltiplos. Todos os doentes iniciaram antibioterapia endovenosa com uma mediana da duração total de 17 dias e a média de dias de defervescência foi de 2,5. Todas as uroculturas de controlo foram negativas. À data da alta, a ecografia realizada em 10 dos doentes estava: normal em 3, melhor em 3 e sobreponível à inicial em 4. Quanto à evolução: a cintigrafia renal com DMSA estava alterada em 4/10 dos doentes (2 hipocaptação e 2 cicatriz); 100% fez cistouretrografia (5 RVU e 1 divertículo de Hutch); 6 doentes tiveram alta da consulta sem sequelas. Nenhum caso evoluiu para abscesso, nem ocorreu recorrência da nefrónia.

Conclusão: Os resultados são no geral concordantes com os dados publicados. O diagnóstico é imagiológico, mas não há uniformidade quanto à selecção da melhor técnica de imagem: a ecografia associada ao eco-doppler renal tem elevada sensibilidade. A TAC terá indicação quando diagnóstico diferencial é difícil e ou a evolução clínica / ecográfica não é satisfatória.

DPN – DILATAÇÃO PIELO-CALICIAL $\varnothing \geq 15$ MM

Nuno Carvalho, Vanda Bento, Gisela Neto, Isabel Castro

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Serviço 2. Departamento de Medicina

CHCL, EPE - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Reunião “Diagnóstico Pré-Natal de Uropatia – Jornada de Trabalho”, Comunicação Hospital de Dona Estefânia -Lisboa, 23 de Fevereiro de 2007

O diagnóstico pré-natal (DPN) é motivo de consulta frequente na Unidade de Nefrologia. Neste trabalho são analisados todos os DPN de dilatação pielocalicial com diâmetro $\varnothing \geq 15$ mm no período compreendido entre 2000-2005. Para melhor caracterização da evolução clínica, os 78 casos são divididos em três grupos: Grupo I $\varnothing AP \geq 15$ mm, cálices visíveis; Grupo II $\varnothing AP \geq 15$ mm, dilatação calicial moderada; Grupo III $\varnothing AP \geq 15$ mm, dilatação calicial grave e diminuição da espessura do parênquima. Identificou-se patologia nefrourológica em 39.1%, 59.2% e 81.8% respectivamente em cada um dos grupos. Concluiu-se que 47% matem dilatação pielocalicial $\varnothing \geq 15$ mm na 1ª ecografia pós-natal, 49.4% dos DPN de dilatação pielocalicial $\varnothing \geq 15$ mm têm patologia nefrourológica, 23% dos doentes foi submetido a tratamento cirúrgico e 41.3% do total das cirurgias por DPN é realizado no grupo de dilatação pielocalicial $\varnothing \geq 15$ mm.

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA

PREVALÊNCIA DE TUBERCULOSE EM CRIANÇAS DE RISCO RESIDENTES NA AMEIXOEIRA, LISBOA.

Sónia Pimentel, Laura Teixeira, Luís Varandas, Amélia Pimpão.

Acta Pediatr Port 2007;38(3):109-13

Introdução. As taxas de prevalência de tuberculose infecção e doença têm declinado em Portugal. No entanto, a pandemia da infecção pelo vírus de imunodeficiência humana, a toxicodependência e más condições de salubridade podem reverter esta tendência. O rastreio de crianças assintomáticas em contacto com adultos em risco de contrair a doença é crucial pois os casos de tuberculose infantil são devidos a um risco elevado e recente de transmissão na comunidade.

Objectivos. Determinar a prevalência de tuberculose infecção/ doença numa amostra de crianças em contacto com adultos de risco; determinar a prevalência de factores de risco e sua efectividade como preditores de infecção/doença nesta amostra; administrar quimioprofilaxia/terapêutica aos casos detectados e investigar as possíveis fontes de contágio.

População e Métodos. Estudou-se uma amostra de conveniência de crianças que frequentavam uma instituição recreativa para crianças e jovens na Ameixoeira – Lumiar (Lisboa) no período de Abril-Maio de 2005. Aplicou-se um questionário sobre factores de risco para tuberculose e fez-se prova tuberculínica pelo método de Mantoux. Aleitura foi efectuada após 72 horas. Os casos positivos (induração > 15 mm de diâmetro) foram submetidos a avaliação clínica e radiológica e quimioprofilaxia/terapêutica. Os seus coabitantes foram investigados. Os dados foram analisados pelo programa *StatCal-Epiinfo 3.2.2.*

Resultados. Estudaram-se 100 crianças (54 famílias) das quais 44% tinham pelo menos um factor de risco. Em duas crianças o teste de tuberculina foi positivo sendo o diagnóstico final de tuberculose infecção. O rastreio dos seus coabitantes foi negativo. Aprevalência de infecção na amostra estudada foi de 2:100. O questionário aplicado teve um valor preditivo positivo de 2,2% e negativo de 98% para detectar infecção por tuberculose.

Conclusões. A prevalência de infecção na amostra de crianças estudada foi elevada. O questionário aplicado teve pouca acuidade para prever a presença de infecção/doença nesta amostra.

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

UM CASO CLÍNICO DE HIPERINSULINISMO CONGÉNITO

Borba C.¹, Gomes D.², Henriques G.¹, Barata D.³, Sá Couto H.⁴, Kay T.⁵, Lopes L.², Fonseca G.².

1: Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, 2: Unidade de Endocrinologia Pediátrica, 3: Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, 4: Serviço de Cirurgia; 5: Serviço de Genética, Hospital de D. Estefânia

Reunião do Serviço 2

Reunião anual da Secção de Endocrinologia da SPP

Coimbra 25 de Maio de 2007

O hiperinsulinismo congénito (HI) é a causa mais frequente de hipoglicémia grave persistente no recém-nascido. O tratamento médico com diazóxido, octreótido ou nifedipina é tentado em todos os casos mas a sua falência é indicação para pancreatectomia. Os autores descrevem um caso clínico de um hiperinsulinismo congénito grave que obrigou a internamento muito prolongado por grande dificuldade de controlo medico-cirúrgico da situação.

Recém-nascido do sexo feminino, gravidez vigiada, sem complicações, cesariana às 40 semanas por macrosomia fetal. Período neonatal imediato sem intercorrências. Referenciado à urgência de Cirurgia Pediátrica com o diagnóstico de hipoglicémia persistente e refractária desde as 10 horas de vida, para colocação de catéter venoso central necessário a aportes elevados de glucose. Face à gravidade da situação, ficou internado inicialmente na UCIN e, posteriormente, na UCIP. A investigação de causas de hipoglicémia excluiu diabetes materna, doenças metabólicas e do eixo hipotálamo-hipofisário. O doseamento de insulina (21,3 um/mL) durante um episódio de hipoglicémia (20mg/dL), a par de uma resposta positiva à prova de glucagon foi compatível com o diagnóstico de hiperinsulinismo. Iniciou em D5 alimentação entérica contínua, tendo mantido, contudo, necessidade de aportes de glucose endovenosa superiores a 10mg/Kg/mn. Instituiu-se terapêutica oral com diazóxido (10-20mg/Kg/dia), sem resposta evidente, pelo que se procedeu a uma primeira pancreatectomia sub-total em D29. No período pós-cirúrgico, manteve necessidade do tratamento médico inicialmente instituído, ao qual ainda se adicionou octreótido. Por persistência de episódios de hipoglicémia, foi submetida a nova intervenção cirúrgica, em D43. O exame

anatomopatológico viria a identificar um HI difuso e o estudo genético foi negativo para as mutações mais frequentes (SUR1 e KIR6.2). Na última reavaliação, aos três anos de vida, a criança apresentava bom desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor e não se registavam outras complicações; a aquisição de autonomia alimentar total tinha já sido adquirida.

Este caso vem ilustrar o comportamento habitual do HI difuso, forma histológica mais frequente no período neonatal e quase sempre refractária à terapêutica médica. A referenciação para um Centro com experiência na abordagem medico-cirúrgica desta situação é obrigatória. A caracterização pré-operatória das formas de HI tem indicação nos casos de falência da terapêutica médica e, até muito recentemente, só era possível através da determinação dos níveis de insulina nas veias pancreáticas através de um cateterismo trans-hepático, exclusivamente realizada num Centro especializado em Paris, o que inviabilizou a sua concretização neste caso. A tomografia por emissão de positrões com injeção de Fluoro-L-Dopa surge muito promissora neste contexto.

SÍNDROME DE PRADER-WILLI NA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA DO HDE

Gama G., Gomes D., Oliveira L., Pina R., Lopes L., Fonseca, G.

Unidade de Endocrinologia Pediátrica – Serviço 2 de Pediatria de Dona Estefânia

Introdução: O Síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma doença genética do cromossoma 15, cuja incidência é estimada em 1:15000 nascimentos. As características mais comuns são a hipotonia, atraso de desenvolvimento, baixa estatura, alterações de comportamento, obesidade, hipogonadismo hipogonadotrófico e dismorfias. É a forma mais frequente de obesidade sindrómica.

Objectivo: Caracterizar as crianças referenciadas à Consulta de Endocrinologia por SPW e fazer uma breve revisão teórica do síndrome.

População e Métodos: Estudo retrospectivo dos processos das crianças referenciadas para a Consulta de Endocrinologia no período de Janeiro/94 a Abril/2007 por SPW.

Resultados: Foram identificados sete casos de SPW: cinco do sexo feminino e dois do sexo masculino, cuja média de idades foi 4,4 anos. Os motivos de referenciação foram obesidade (3), avaliação de indicação de hormona de crescimento (2), obesidade e baixa estatura (1) e baixa estatura (1). Com base nos critérios clínicos propostos por Holm et al todas as crianças apresentaram estudo molecular compatível com SPW, hipotonia, dificuldades alimentares e dismorfias. Houve seis crianças com atraso de desenvolvimento, hipogonadismo, perturbações de comportamento, hipopigmentação e mãos e pés pequenos. A hiperfagia ocorreu em cinco e quatro apresentaram obesidade e perturbações do sono. A diminuição da actividade fetal, patologia oftalmológica e escoriações registaram-se em três, dois apresentaram baixa estatura, um escoliose e outro puberdade precoce. De entre os casos clínicos referenciados destaca-se um de obesidade mórbida acompanhado de síndrome de apneia obstrutiva do sono e um de baixa estatura sob terapêutica com hormona de crescimento (HC), posteriormente suspensa por agravamento de escoliose. Todas as crianças receberam plano alimentar personalizado e seis receberam intervenção precoce. O restante plano terapêutico foi individualizado caso a caso.

Discussão: As manifestações clínicas do SPW podem ser muito variáveis, facto que a nossa amostra demonstra bem. A intervenção precoce, o plano alimentar personalizado e a HC são pontos fulcrais na terapêutica; urge, contudo, identificar fármacos dotados de uma maior especificidade para controlo desta patologia.

UNIDADE DE IMUNO-HEMATOLOGIA

PROFILAXIA NA CRIANÇA E ADOLESCENTE PÓS EXPOSIÇÃO VIH

Ana Rute Ferreira*, Catarina Almeida*

* Unidade de Imunohematologia do Hospital de Dona Estefânia
Reunião do Serviço 2 – 5 de Junho de 2007 (Comunicação oral)

Faz-se uma breve introdução sobre características do vírus, infecciosidade e fontes de transmissão após exposição não ocupacional ao VIH.

Sugere-se esquema terapêutico pós exposição em crianças e adolescentes.

UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS

CONGENITAL DISORDERS OF GLYCOSYLATION – FOUR CASES

1. Ana Cristina Ferreira, 2 Ana Isabel Dias, 3 Teresa Mendonça, 4 José Carlos Ferreira, 1 Sílvia Sequeira

1 D. Metabólicas e Neuropediatria – Hospital de Dona Estefânia; 3 Sta Casa da Misericórdia; 4 H.S. Francisco Xavier

V International Symposium

Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas

Porto, 22-24 Novembro 2007

Background: Congenital Disorders of Glycosylation are a group of metabolic disorders resulting from defective synthesis of either N-linked or O-linked oligosaccharides with an extremely broad clinical spectrum. Transferrin isoelectric focusing enabled identification of several types of patterns. CDG-Ia, the most common type, is caused by mutations in the PMM2 gene, coding for a phosphomannomutase.

Aim: We report four patients (two males and two females) with CDG-Ia with different clinical presentations. All had dysmorphism, failure to thrive, feeding problems, developmental delay and hypotonia since birth.

Cases: Case 1 was characterised predominantly by recurrent pericardial effusion with cardiac tamponade resulting in death at the age of three months, after lifetime hospitalisation. Cases 2 and 3 (both females, aged 2 and 4 respectively) required gastrostomy for severe feeding difficulties. Both had characteristic dysmorphism, mild elevation of transaminases and intermittent proteinuria. Case 2 also had pericardial effusion, but well tolerated. Case 4, a 10-year-old boy, had recurrent oedema and hypoalbuminemia after respiratory or gastrointestinal infections in his first three years of life. He has moderate developmental delay and ataxia. The latter three patients had severe coagulation factors abnormalities (factors IX and XI, proteins C and S). All cases were confirmed by mutational analysis. In case 1, post-mortem detection of the PMM2 mutations on dried blood spots allowed prenatal diagnosis of CDG-Ia in an affected sibling of the proband and therapeutic interruption of pregnancy.

ISOBUTYRYL-COA DEHYDROGENASE DEFICIENCY – CASE REPORT

Ana Cristina Ferreira*, Graça Mira#, Silvia Sequeira*

*Unidade Doenças Metabólicas. Hospital de Dona Estefânia. CHLC. #Serviço Pediatria. H. Espírito Santo Évora – (Poster)

Isobutyryl-CoA Dehydrogenase (IBD) is an enzyme involved in the metabolism of valine. Only two patients with deficiency of IBD were described before 2004. Lately, due to tandem mass spectrometry, quite a few cases have been identified through neonatal screening. The gene for IBD (ACAD8) has been cloned and mutations have been identified in several patients. The clinical and biochemical features resemble SCAD deficiency but ethylmalonate is not present in the urine.

We present a 2-year-old female patient, fourth child of non-consanguineous parents, born after a non-followed pregnancy and normal delivery. During the first months of life she had feeding difficulties, failure to thrive, axial hypotonia and developmental delay. She also had a systolic murmur and the echocardiogram revealed slight enlargement of the left ventricle (23 mm; NR 12-22mm). Metabolic investigations showed a persistent elevation of plasmatic isobutyryl/butyrylcarnitine (varying from 0,56 to 1,12 micromol/l with RV 0,08-0,38), blood total and free carnitine within the normal range and normal organic acids. She presently seems to have normal psychomotor development and normal ventricle measurements. Mutation analysis of the ACAD8 gene showed hozygosity for the the variant S171C(c.512C>G) in Exon 5 that has not been described so far. It is yet uncertain whether IBD deficiency may cause significant morbidity and whether treatment (carnitine supplementaion and protein restricted diet) is necessary as children who remain asymptomatic have been identified. In view of the limited experience worldwide, careful monitoring of these children is recommended.

TIGROID PATTERN OF LEUKODYSTROPHY IN MR IMAGING IN A CASE OF KRABBE DISEASE

Ana Cristina Ferreira*, Maria Carmo Vale#, Silvia Sequeira*

*Unidades de *Doenças Metabólicas e de #Desenvolvimento. Hospital de Dona Estefânia. CHLC

Globoid cell leukodystrophy (Krabbe disease) is a rare autosomal recessive disorder caused by a deficiency of the lysosomal galactosylceramide beta-galactosidase (GALC) that results in progressive demyelination. The presence, in the demyelinated areas, of “globoid cells”, large PAS-positive mononucleate or multinucleate hystiocytes, is characteristic of this disorder. Treatment nowadays is limited to bone marrow transplantation in patients with only minimal neurologic involvement or umbilical cord blood transplantation in infants diagnosed prenatally or soon after birth.

We report a 10-month-old female patient, first child of non-consanguineous parents, apparently normal till the fifth month of age when she presented with irritability, stiffness with clenched fists, developmental delay and feeding difficulties that progressed rapidly to failure to thrive, apathy, psychomotor regression, few spontaneous movements and spasticity. She had no coarse facial features, hepatosplenomegaly or macular “cherry red spot”. Tendon reflexes were depressed and nerve conduction velocity was severely decreased. Cerebral MRI showed extensive cerebral white matter abnormalities, relatively sparing the U-fibers, with a pattern of radiating stripes (tiger like) with low signal intensity on T2-weighted images. The posterior

limb of the internal capsule, the pyramidal tracts in the brain stem and the hilus of the dentate nucleus were also affected. Decreased N-acetylaspartate and increased coline level on MRS suggested demyelination.

Galactocerebrosidase activity in leukocyte and fibroblasts were markedly decreased (1,06 and 0,43 nmol/h/mg protein), thus suggesting the diagnosis of Krabbe disease.

The prognosis of these infantile forms of Krabbe disease is bad with very few children surviving the first twelve months of life but prenatal diagnosis is possible.

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA

DIRECTOR: PROF. DR. JOSÉ ROSADO PINTO

(Nota: As publicações do Serviço Alergologia estão em PDF pelo que não tem resumo em Word, podem ser consultadas na pasta do Serviço, ou por hiperlink na área dos títulos dos trabalhos)

ANAFILAXIA: DA NOTIFICAÇÃO E RECONHECIMENTO À ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa Marta, Susana Piedade, Paula Leiria Pinto, Graça Pires, José Rosado Pinto
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15:19-41. - Prémio SPAIC - UCB Pharma 2006 (1º Prémio).

ARE THERE SHRIMP ALLERGENS EXCLUSIVE FROM THE CEPHALOTHORAX?

Sónia Rosa, Sara Prates, Susana Piedade, Cristina Santa-Marta, José Rosado-Pinto
Allergy 2007;62:85-7.

CÉLULAS REGULADORAS

Luis Miguel Borrego, Sónia Rosa, Cármen Algueró, Hélder Trindade, José Rosado Pinto
Rev Port Pneumol 2007;13:365-76.

CLINICAL PRESENTATION AND TIME COURSE IN HYPERSENSITIVITY REACTIONS TO BETA-LACTAMS.

Bousquet PJ, Kvedariene V, Co-Minh HB, Martins P, Rongier M, Arnoux B, Demoly P.
Allergy 2007;62:872-6.

EXPOSIÇÃO DE CRIANÇAS A POLUENTES ATMOSFÉRICOS E RELAÇÃO COM MARCADORES DE INFLAMAÇÃO RESPIRATÓRIA

Carlos Borrego, Nuno Neuparth, Joana Valente, Pedro Martins, Iolanda Correia, Joana Ferreira, Miriam Lopes, João Santos
Actas da 9ª Conferência Nacional de Ambiente, Aveiro, Portugal, 18-20 Abril de 2007, pp. 127-134.

FUTEBOL E DOENÇA ALÉRGICA RESPIRATÓRIA

Pedro Martins, Nuno Neuparth, Mafalda Silva, Pedro Lopes da Mata
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 151-161.

HOSPITAL DE DIA NA HIPERSENSIBILIDADE A FÁRMACOS: SEGURANÇA DAS PROVAS DE PROVOCAÇÃO

Susana Palma-Carlos, Susana Carvalho, Teresa Almeida, Carlos Braga, Miguel Borrego, Ana Margarida Romeira, Ângela Gaspar, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 485-497.

PROJECTO SAUD'AR: CARACTERIZAÇÃO DO GRAU DE INFESTAÇÃO DE ÁCAROS DE AMBIENTES INTERIORES

Pedro Martins, Pedro Lopes da Mata, Sabrina Monteiro, Iolanda Caires, José Rosado Pinto, Joana Valente, Carlos Borrego, Nuno Neuparth
Actas da 9ª Conferência Nacional de Ambiente, Aveiro, Portugal, 18-20 Abril de 2007, pp. 148-153.

QUAL O PAPEL DO PATCH TEST NO DIAGNÓSTICO DA ALERGIA ALIMENTAR? REVISÃO DA LITERATURA

Natália Paris Fernandes, Sara Prates
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 377-385.

QUANTITATIVE ANALYSIS OF IMMUNOGLOBULIN E REACTIVITY PROFILES IN PATIENTS ALLERGIC OR SENSITIZED TO NATURAL RUBBER LATEX (HEVEA BRASILIENSIS).

Monika Raulf-Heimsoth, Rihs HP, Rozynek P, Cremer R, Ângela Gaspar, Graça Pires, Yeang HY, Arif SA, Hamilton RG, Sander I, Lundberg M, Brüning T.
Clin Exp Allergy 2007;37:1657-67.

REACÇÕES ALÉRGICAS A VACINAS

Rodrigo Rodrigues Alves, Ângela Gaspar, Manuel Branco Ferreira
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 465-483.

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

Elsa Caeiro, Rui Brandão, Salomé Carmo, Luísa Lopes, Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, José Ferraz Oliveira, Ana Todo-Bom, Tereza Leitão, Carlos Nunes
Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 235-50.

RINITE EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: PREVALÊNCIA E CARACTERIZAÇÃO. ESTUDO ARPA KIDS

Mário Morais-Almeida, Carlos Nunes, Ângela Gaspar, Helena Falcão, Manuel Branco Ferreira, Ana Todo-Bom, Carlos Loureiro, André Moreira, Luís Delgado

Rev Port Imunoalergologia 2007; 15: 387-410.

RISK FACTORS FOR ASTHMA SYMPTOMS AT SCHOOL AGE: AN 8-YEAR PROSPECTIVE STUDY

Mário Morais-Almeida, Ângela Gaspar, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado-Pinto
Allergy Asthma Proc 2007;28:183-9.

A RARE CASE OF ANAPHYLAXIS IN CHILDHOOD: A CASE REPORT

Isabel Silva, Paula Leiria-Pinto, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting (Poster com discussão).
20 a 23 de Outubro de 2007 - *Prémio na JMA Poster Session Award*

Mastocytosis is a rare disorder, characterized by abnormal proliferation and infiltration of mast cells in different tissues. Skin is commonly affected in paediatric age. Patients might experience a wide spectrum of symptoms including syncope and anaphylaxis, as a result of chemical mediators release. Methods: We report a case of a 11/2-year-old girl with mastocytosis. Results: The condition was first displayed at the age of 4 months when she exhibited a pruriginous microvesicular rash of the neck and trunk, interpreted as atopic dermatitis. Six months later, an erythematous rash on the face and trunk appeared followed by polypnea, respiratory arrest and syncope. Immediate recovery occurred after a cold bath. In less of 24 hours, bullous dermatosis of the face, neck and trunk ensued along with dyspnoea. There was a satisfactory evolution after adrenaline, oral and topical corticosteroids, hydroxyzine, ketotifen and flucloxaciline. Skin biopsy established the diagnosis of mastocytosis. Further investigation revealed raised levels of tryptase (381 ng/ml) and total IgE (1138 KU/L). Complete blood cell count, peripheral blood smear, skeleton X-ray, abdominal ecography and liver function were normal. Study of c-kit mutations is in progress. Prophylactic use of H1 antihistamines and mast cells stabilizers cannot prevent recurrent flushing and daily urticaria elicited by pressure. Conclusion: This case report illustrates a rare etiology of anaphylaxis in the 1st year of life. Although clinical and laboratory data suggest systemic mastocytosis, definite diagnosis can only be established by histological detection of mast cell infiltration in at least one extracutaneous organ.

AEROPALYNOLOGY IN PORTUGAL: THE PORTUGUESE AEROBIOLOGY NETWORK AIRBORNE POLLEN RESULTS (2002-2006)

Rui Brandão¹, Elsa Caeiro², Lopes M. L.³, Carmo, S.¹, Mário Morais-Almeida⁴, Ângela Gaspar⁴, José Ferraz Oliveira⁵, Ana Todo-Bom⁶, Tereza Leitão⁷, Carlos Nunes⁸

¹Instituto de Ciências Agrárias Mediterrânicas & Departamento de Biologia, Universidade de Évora; ²Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica & Universidade de Évora; ³Medicina Interna, Hospital St^a Luzia, Elvas; ⁴Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ⁵Serviço de Imunoalergologia, Hospital S. João, Porto; ⁶Serviço de Imunoalergologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; ⁷Instituto Botânico, Universidade de Coimbra; ⁸Centro de Imunoalergologia do Algarve, Portimão

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster com discussão)
Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

Since 2002 that the RPA (The Portuguese Aerobiology Network) monitors the airborne pollen grains at the towns of Oporto, Coimbra, Lisbon, Évora and Portimão. Pollen information and forecasts are prepared and disseminated by the internet (www.spaic.pt) and *media* (Radio *TSF*, *Jornal Diário de Notícias* e *RTP1*). Counts are also available at the European Pollen Information Databank. Objective: The aim of this study was to analyse the pollen content of the air of five monitoring stations of RPA: Oporto, Coimbra, Lisbon, Évora and Portimão. Material and Methods: Pollen counts recorded along the spring months of all years of monitorizations of each station were used. This means that, at the monitoring stations of Lisbon, Évora and Portimão, pollen counts of years 2002 to 2006 were used while, for Coimbra and Oporto, only 2003 to 2006 were analysed. The followed methodology was the standard Portuguese Aerobiology Network (RPA) methodology. Results: The highest total pollen counts were recorded in the south of the country, in Évora. The most important taxa in atmosphere of the 5 monitoring stations by importance order were: i) Oporto: Urticaceae (17,2%), Pinaceae (16,7%), Poaceae (16,6%), *Quercus* sp. (16,4%), *Olea europaea* (6,4%) and *Platanus hispanica* (6,0%); ii) Coimbra: *Olea europaea* (22,7%), Pinaceae (21,8%), Poaceae (12,6%), Urticaceae (12,1%), Cupressaceae (8,0%) and *Quercus* sp. (7,6%); iii) Lisbon: Urticaceae (34,8%), *Olea europaea* (14,7%), Poaceae (11,0%), *Quercus* sp. (10,3%), Cupressaceae (7,9%) and *P. hispanica* (6,7%); iv) Évora: *Quercus* sp. (27,9%), Poaceae (26,2%), *Olea europaea* (11,2%), Urticaceae (9,2%), *P. hispanica* (9,1%) and Cupressaceae (4,2%) and v) Portimão: *Olea europaea* (40,8%), Poaceae (15,2%), *Quercus* sp. (14,4%), Urticaceae (9,9%) and *Plantago* sp. (4,8%). At south stations, Évora and Portimão, and at Coimbra site, the highest absolute pollen values were recorded on May due Poaceae and *Olea europaea* and also *Quercus suber* pollinization at south stations. At north and south centre sites, Oporto and Lisbon, the highest absolute pollen values were observed on April and March. In Oporto due to Pinaceae, *P. hispanica* and *Quercus* sp. pollinization and in Lisbon due Urticaceae, *P. hispanica*, Cupressaceae and *Quercus* sp. pollinization. Conclusions: This study permitted us to identify the airborne types present in the atmosphere of each city and gave us an indication of the allergenic pollen most frequent in each of the 5 studied regions.

ALERGIA ALIMENTAR A CRUSTÁCEOS E MOLUSCOS: PREVALÊNCIA NUMA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA

Susana Piedade¹, Ângela Gaspar¹, Sónia Rosa¹, Cristina Santa Marta¹, Miguel Paiva¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Sara Prates¹, Rodrigo Rodrigues Alves¹, Eduarda Seródio¹, Paula Leiria Pinto¹, Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

1º Prémio Spaic - Schering-Plough 2007 / Melhor Poster

A alergia a mariscos (crustáceos e moluscos) é comum, e muitas vezes associada a quadros graves de anafilaxia. No entanto a prevalência desta alergia alimentar, particularmente em indivíduos sensibilizados a ácaros do pó, permanece por esclarecer. Objectivos: Determinar a

prevalência de alergia alimentar a mariscos numa consulta de Imunoalergologia, e avaliar a importância da sensibilização a ácaros como factor de risco. Métodos: Em 1067 indivíduos consecutivamente observados na consulta de Imunoalergologia, com idade ≥ 6 anos (Junho04-Junho05), foram aplicados um questionário normalizado e testes cutâneos por picada (TC) com aeroalergénios comuns. Todos os doentes com queixas relacionadas com ingestão de mariscos foram estudados com TC (extractos comerciais e alimentos em natureza) e IgE específicas (sIgE) para os alimentos implicados, ácaros (*Dermatophagoides pteronyssinus* e *Dermatophagoides farinae*) e barata (*Blattella germanica*); quando indicado, efectuaram prova de provocação alimentar. Resultados: Referiam reacção adversa após ingestão de mariscos 110 indivíduos (10,3%), tendo sido confirmada a existência de alergia alimentar em 56 (5,2%). A maioria destes doentes estava sensibilizada a ácaros, sendo a prevalência de alergia a mariscos de 8,2% nos indivíduos sensibilizados a ácaros (OR=5,9, IC95%=2,5-14,4; $p < 0,0001$). A média etária foi de 27 ± 15 anos (6 a 62 anos), tendo 34% ≤ 15 anos. O ratio M/F foi de 0,8:1. A idade média de aparecimento dos sintomas foi de 19 ± 15 anos (6 meses a 56 anos). Os sintomas ocorreram na primeira ingestão do alimento em 24%. As manifestações clínicas foram: anafilaxia - 27 doentes (2 com ventilação mecânica), mucocutâneas - 21, respiratórias - 8. Tinham também queixas por inalação 25%. Relativamente aos alimentos implicados: crustáceos - 51 doentes, moluscos - 37 (gastrópodes - 20, bivalves - 15, cefalópodes - 19). Em 13 doentes o TC apenas foi positivo com o alimento. A sIgE para os alimentos implicados foi positiva em 60% dos alérgicos a mariscos. Conclusão: A alergia alimentar a mariscos revelou-se comum na nossa população, estando de acordo com os hábitos alimentares. A sensibilização a ácaros demonstrou ser factor de risco para aparecimento desta alergia alimentar, no contexto de provável fenómeno de reactividade cruzada. A anafilaxia foi forma de apresentação em cerca de metade dos doentes. Salienta-se a importância de efectuar TC com o alimento em natureza, aumentando a sensibilidade diagnóstica.

ALLERGY TO ROSACEAE FRUITS UNRELATED TO POLLEN SENSITISATION

Helena Pité¹, Ana Margarida Reis², Marta Chambel¹, Graça Pires¹, Sara Prates¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

In Northern and Central Europe, *Rosaceae* fruit allergy is usually characterized by the development of oral allergy syndrome and is more frequent in patients with birch pollinosis. Oppositely, in the Mediterranean area, where birch trees are rare, it is commonly associated with other pollen allergy (mainly grass pollen). However, allergy to *Rosaceae* fruits can occur in the absence of pollen sensitisation, albeit less often. Systemic reactions are frequent. The purpose of this study was to discuss the case of a Portuguese child with *Rosaceae* fruit allergy unrelated to pollen sensitisation. Case Report: The authors describe the case of a 15-years-old Portuguese male, without respiratory allergic symptoms, who reports an episode of oral pruritus and lip angioedema immediately after ingestion of canned peach. Two months later, the child complained of generalized urticaria, lip, eye and nose angioedema as well as dyspnea, after the ingestion of an apple. The patient was submitted to a medical facility and successfully

treated. He has usually refused to eat fruits. There have been no reports of other similar episodes. Skin prick tests were positive using apple, plum, cherry and peach commercial extracts. Skin prick tests to pollen commercial extracts (including *Betula*, herbaceous and grass mixtures) and to latex were negative. Serum specific IgE determinations were positive to peach (0,93kU/L) and apple (0,54kU/L). The patient was advised to avoid peach and apple. Oral food challenges using other *Rosaceae* fruits were proposed, which the patient declined. A therapeutic action plan, in case of reaction, was also recommended (including epinephrine preloaded autoinjector). Discussion: Allergy to *Rosaceae* fruits in patients without a related pollen allergy, albeit rare, can be a severe clinical entity. In this case report, the most probable allergens involved are lipid transfer proteins. These are panallergens, likely to be responsible for clinically relevant cross-reactivity reactions, namely between *Rosaceae* fruits. The recommendations for allergen avoidance measures in these patients are therefore controversial: some recommend avoidance of only the fruits to which the patient reacted; others suggest a more restrict diet, also avoiding other fruits and vegetables. Oral food challenges are recognized as the standard for determining a correct diagnosis and therapeutic approach, yet the risk of severe reaction occurring during the tests should be considered.

ANAFILAXIA A ALFACE: UM CASO CLÍNICO

Miguel Paiva¹, Susana Palma Carlos¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

A alface é um vegetal pertencente à família das *Compositae* que constitui alimento ingerido em todo o mundo. Apesar de existirem vários casos reportados de dermatite de contacto por alface, são poucas as descrições na literatura de reacções alérgicas imediatas, sendo raros os casos de anafilaxia. A reactividade cruzada com pólenes está descrita, em particular com *platanus acerofila* e a *artemisia vulgaris*. Caso Clínico: Doente do sexo masculino de 20 anos de idade, com asma e rinoconjuntivite alérgicas desde a infância, e alergia alimentar à banana (prurido orofaríngeo), medicado diariamente com formoterol e budesonido por via inalatória brônquica e budesonido intra-nasal. Tem testes cutâneos por picada positivos para gramíneas, herbáceas (parietária judaica, plantago e quenopódio), árvores (oliveira, plátano, cipreste, castanheiro, carvalho e eucalipto), ácaros do pó, cão, gato e banana. Os testes cutâneos por picada para artemísia e látex foram negativos. Refere, desde os 15 anos de idade, quadro reprodutível de rinoconjuntivite, edema periorbitário, dispneia, estridor e disfonia com início imediatamente após a ingestão de alface crua e que regride espontaneamente em 30 minutos. Estes episódios condicionaram a evicção total deste alimento. Realizou teste cutâneo por picada com alface em natureza que foi positivo com diâmetro médio da pápula de 6 mm. Analiticamente destaca-se IgE total de 214 UI/mL e IgE específica para alface <0.10 KU/L. Conclusão: As reacções de hipersensibilidade à alface são raras podendo, contudo, originar quadros clínicos graves. A alface é um alimento muito consumido e que pode inclusive encontrar-se oculto em determinadas confecções alimentares. Por este motivo, a alface deve ser um alimento a considerar na abordagem diagnóstica da alergia alimentar e na investigação etiológica de casos

de anafilaxia. De salientar neste caso clínico: a raridade da alergia alimentar à alface; a possibilidade desta surgir em doentes com outras alergias alimentares concomitantes; a gravidade da reacção; e o resultado negativo do doseamento da IgE específica para alface, que demonstra a necessidade de desenvolver exames *in vitro* mais sensíveis no âmbito da alergia alimentar.

ANAFILAXIA ÀS FÓRMULAS LÁCTEAS EXTENSAMENTE HIDROLISADAS – DOIS CASOS CLÍNICOS

Susana Rodrigues Carvalho, Sónia Rosa, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa
XXVIII Reunião Anual da SPAIC (Poster com discussão)
Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

Estima-se que a alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) afete cerca de 2,5% de indivíduos em idade pediátrica, a maioria dos quais (aproximadamente 85%) alcançando tolerância antes dos 5 anos de vida. As fórmulas lácteas extensamente hidrolisadas (FEH) são a alternativa recomendada, embora não se possa excluir o risco de reacções de hipersensibilidade com estas fórmulas. Nestes casos, o tratamento recomendado é a evicção total de proteínas do leite de vaca (PLV), com utilização de fórmulas elementares de aminoácidos. No entanto, a proteína de soja é uma alternativa apelativa do ponto de vista económico mas não reúne o consenso das recomendações internacionais, dada a associação entre APLV e alergia à soja em 17 a 47% dos casos. Apresentam-se os casos clínicos de 2 crianças com APLV IgE-mediada e anafilaxia às FEH. Ambos os casos apresentam história pessoal e familiar de atopia, desenvolvendo sintomas sistémicos graves (urticária, angioedema e sibilância) após os primeiros contactos com fórmulas lácteas contendo PLV, aos 4 meses de idade. Só 1 deles havia tido contacto prévio com PLV na maternidade. Nos 2 casos surgiram reacções sistémicas graves (angioedema e sibilância) no primeiro contacto com FEH, imediatamente após ingestão de quantidade mínima. Considerou-se a proteína de soja como a alternativa mais viável tendo em conta o contexto socio-económico das crianças, efectuando-se previamente à primeira ingestão testes cutâneos por picada com soja (negativos) e prova de provocação oral com leite de soja em regime de Hospital de Dia (negativa). Actualmente uma das crianças tem 3 anos e a outra tem 10 meses de idade. Ambas toleram produtos contendo soja, mantendo evicção de PLV, com sintomatologia com contactos acidentais e necessidade de utilização do Kit de auto-administração de adrenalina. Estes dois casos são ilustrativos da complexidade da abordagem terapêutica da APLV, levando-nos a questionar acerca da necessidade de, pelo menos nos casos graves, a primeira ingestão de uma FEH ser efectuada sob supervisão médica.

ANAFILAXIA INDUZIDA PELO EXERCÍCIO: PREVALÊNCIA NUMA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA

Miguel Paiva, Ângela Gaspar, Mário Morais-Almeida, Susana Piedade, Susana Palma-Carlos, Luís Miguel Borrego, Graça Pires, Paula Leiria-Pinto, José Rosado-Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)
Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster com discussão)
Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

A anafilaxia induzida pelo exercício (AIE) é uma forma rara de alergia física que ocorre na sequência de esforços físicos. A verdadeira incidência e prevalência da AIE continua por determinar, devido ao facto de ser uma patologia pouco reportada, assim como, subdiagnosticada. Objectivo: Determinar a prevalência da AIE no ambulatório de um Serviço de Imunoalergologia e incrementar o conhecimento em relação a esta patologia. Metodologia: De 7699 doentes observados na Consulta de Imunoalergologia durante o período de 1 ano (de 15 de Junho de 2005 a 14 de Junho de 2006), incluímos aqueles correspondentes a quadros de anafilaxia voluntariamente notificados pelo corpo clínico (“pelo menos um episódio de reacção sistémica grave”). Resultados: Durante o período de um ano verificou-se que 103 doentes tinham história de anafilaxia (prevalência de 1,3%). A AIE foi reportada em 5 doentes. A média etária destes doentes era $20,2 \pm 10,3$ anos, com uma mediana de 16 anos (entre 10 e 37 anos). A distribuição por sexo (M/F) foi de 4:1. Todos os doentes tinham história pessoal de atopia e de rinite alérgica, sendo que 2 (40%) tinham asma. As actividades desencadeantes das crises foram o jogging, o futebol, a dança e a natação. Todos os doentes tinham sintomas com o exercício dependente de ingestão prévia de alimentos. Os alimentos associados foram: cereais em 3 doentes (trigo - 2, cevada - 1), leguminosas em 2 doentes (amendoim - 1, feijão frade e feijão verde - 1). Em todos os casos a sensibilização ao alimento foi documentada por teste cutâneo por picada. Conclusões: A AIE representa 5% dos casos de anafilaxia reportados, tendo uma prevalência de 0,06% na população estudada na Consulta de Imunoalergologia durante o referido período de tempo. Todos os casos representaram AIE dependente de alimentos. Os doentes encontram-se controlados com a evicção dos alimentos referidos 6 horas antes da prática de exercício, tendo disponível dispositivo para auto-administração de adrenalina.

“ASMA E BRONQUITE” EM IDADE PEDIÁTRICA - O QUE NOS DIZEM AS ESTATÍSTICAS

Susana Palma Carlos, Isabel Silva, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Comunicação oral)
Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

A prevalência da asma brônquica (AB) tem aumentado significativamente. Estima-se uma prevalência em Portugal de 11% nos 6-7anos e 11,8% nos 13-14 anos. Entre 1996 e 2000 os internamentos por AB reduziram 57%. A AB constitui importante causa de internamento pediátrico. É importante reflectir sobre a sua evolução uma vez que constitui um marcador importante de gravidade e do controlo da doença. Objectivo: Estudar a evolução de internamentos por AB/ bronquiolite (BQ) em doentes com <17 anos, em particular ≤ 3 anos e 1º ano de vida. Material e métodos: Avaliação de dados do Sistema Nacional de Saúde relativos a internamentos por “asma e bronquite, idade 0-17 anos”(GDH 98). Pela dificuldade, no primeiro ano de vida, em estabelecer diagnóstico diferencial entre AB e BQ, avaliaram-se dados (sexo, idade e tempo de internamento) relativos ao internamento por BQ em crianças num hospital pediátrico. Resultados: Obtiveram-se dados nacionais relativos a internamentos

entre 2000-2003. Verificou-se aumento da taxa de internamentos por GDH 98 de 10% à custa do aumento destes nas crianças \leq 1ano (\pm 23,7%/ano), correspondendo a 38,5% (2000) e 59% (2003) do total, respectivamente. Entre os 1-15 anos assistiu-se a uma diminuição (\pm 10,9%/ano) dos mesmos. Em geral houve predomínio do sexo masculino (\pm 61%). O tempo médio de internamento (TMI) manteve-se estável (4,6-5 dias). Comparando com o total de internamentos no mesmo grupo etário, o peso relativo manteve-se (\pm 3,5%). No hospital avaliado, foram internados, entre 2000-2006, 1198 doentes com \leq 3anos e diagnóstico de BQ: idade média 0,6anos (DP 0,5); 82%(982 doentes) com idade $<$ 1ano. Neste período, enquanto o total de internamentos no hospital sofreu aumento médio anual de 7%, o de BQ foi de 44% (36,9% em $<$ 1 ano e 92% entre 1-3 anos). O TMI por BQ sofreu redução anual de 8,9%. Conclusões: A “asma e bronquite” em idade pediátrica é uma causa significativa de internamento, tendo este último aumentado nas crianças com $<$ 1ano e provavelmente (dados do hospital) nos $<$ 3 anos, nos últimos anos. Verifica-se ainda redução do TMI, não confirmada pelos dados nacionais. Pensamos pois que o grupo etário abaixo dos 3 anos deverá ser alvo de intervenção de modo a reduzir o impacto por asma.

ATOPIC DERMATITIS AND MULTIPLE FOOD ALLERGY

Marta Chambel, Sara Prates, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

Coexistence of food allergy (FA) and moderate-to-severe atopic dermatitis (AD) in children is described to be about one third. Five years ago we studied a sample of more than 3400 children followed in our department for AD and found a much lower prevalence of FA (9,8%). Allergy to more than one food item is extremely rare. However, presently we see more often children with AD which are allergic to multiple food allergens that play a role in exacerbation and maintenance of AD lesions. Clinical case: We report 2 clinical cases of children 2 and 4 years old (Case 1 and 2, respectively), both exclusively breastfed until 4 months of age. Case 1 had AD since 1 month of age; cow's milk protein (CMP) was introduced at 4months and wheat was introduced at 6 months of age. Specific IgE (sIgE) and skin prick tests (SPT) performed at 7 and 11 months of age, respectively, were positive to wheat, egg yolk and white and CMP; his skin condition got better when start avoidance of those foods. He had 2 immediate reactions when accidental exposures to those food allergens occurred. In case 2 AD also started at 1 month of age; CMP and wheat were introduced on his diet at 4 months of age, with worsening of skin condition. He started avoidance of wheat and CMP; sIgE performed 8 months latter were positive to wheat, CMP and egg yolk and white. He got better but he maintains exacerbations, probably related with ingestion of small amounts of culprit foods. In both cases, besides avoidance of food allergens, we prescribed oral antihistaminic (AH), topic calcineurin inhibitors and basic skin daily care; although skin condition is controlled, exacerbations still happen, more frequently in case 2. Discussion: Food allergens play a major role in some cases of children with AD. Polysensitization to various foods isn't common in our population but might be increasing. FA may present as a flare up of AD and/or immediate type reactions. Management of the disease is suboptimal if children continue to consume the culprit food; a

strict avoidance diet becomes more difficult in children allergic to more than one food, mostly if we need to exclude basic foods, which are present in daily diet.

CASO CLÍNICO - OMALIZUMAB NA ASMA GRAVE CORTICODEPENDENTE

Marta Chambel, Sara Prates, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)
Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

O omalizumab está indicado no tratamento da asma grave, em doentes medicados com altas doses de corticóides inalados ou dependentes de corticoterapia sistémica. Tendo sido recentemente introduzido no nosso país, e tendo um custo consideravelmente elevado, a experiência na sua utilização é ainda, entre nós, relativamente limitada. Apresentamos um caso de asma grave corticodependente com resposta muito favorável ao tratamento com omalizumab. Caso clínico: Doente do sexo feminino de 32 anos, com antecedentes pessoais de rinite desde a adolescência e diabetes tipo 1. Aos 24 anos, iniciou episódios recorrentes de dificuldade respiratória. Tinha sensibilização aos ácaros do pó doméstico. Foi inicialmente medicada com corticóide inalado e anti-histamínico. Aos 26 anos, por agravamento, foi aumentada a dose de corticóide inalado e adicionados β_2 -agonista de longa acção e montelucaste, com alguma melhoria. Aos 29 anos houve novo agravamento das queixas, pelo que passou a fazer terapêutica inalada em dose elevada por câmara expansora (salmeterol 150 mcg e fluticasona 1500 mcg/dia), aminofilina oral e montelucaste. Iniciou também cursos frequentes de deflazacort oral que acabou por fazer diariamente nos últimos 1,5 anos. Os parâmetros funcionais respiratórios (PFR), inicialmente normais, apresentaram nos últimos 2 anos um padrão de tipo obstrutivo de agravamento progressivo. Manteve sempre queixas de rinoconjuntivite moderada a grave e episódios recorrentes de sinusite, apesar de terapêutica com corticóide tópico nasal e anti-histamínico oral. Iniciou tratamento com omalizumab em Janeiro de 2007 numa dose quinzenal de 225 mg. Até à data fez 14 administrações, sem reacções adversas. Interrompeu o corticóide oral à sexta semana e mais tarde reduziu a dose de corticóide inalado para 1000 mcg/dia. Teve apenas uma exacerbação. Actualmente está sem queixas e com PFR normais. Melhorou igualmente as queixas de rinosinusite. Conclusão: Esta doente beneficiou significativamente após a adição do omalizumab à restante terapêutica. Sofreu uma diminuição significativa da frequência de exacerbações, deixou de estar dependente de corticóides sistémicos e foi possível reduzir a dose de corticóide inalado. Houve também melhoria dos sintomas de rinite. Os benefícios foram alcançados logo após o primeiro mês de terapêutica, neste caso correspondendo a cerca de 3 administrações de omalizumab.

COCONUT ALLERGY AND LATEX SENSITISATION IN PAEDIATRIC AGE

Ângela Gaspar¹, Susana Piedade¹, Virgínia Loureiro², Teresa Fonseca³, José Rosado-Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, ³Amerlab-DPC, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster com discussão)
Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

Coconut (*Cocos nucifera*) is an *Arecaceae* family fruit. Allergic reactions to coconut are very rare, being scarcely reported in childhood. Clinical case: An 8-years-old female child with atopic eczema since her 6 months and asthma and allergic rhinitis since 2 years of age; with no malformation or previous surgery personal history. At 6 years-old, the child presented to the emergency department with an episode of generalized urticaria and lips and tongue angioedema 5 minutes after eating a small portion of fresh coconut. Previously the child ingested food containing coconut vestiges without complaints. One year later, 5 minutes after eating fresh kiwi she suffered oropharynx pruritus and lips and tongue angioedema which resolved after anti-histaminic therapy. There were previous ingestions of this fruit without symptoms. The child refused to eat banana, pineapple, mango and melon. Skin prick tests were strongly positive to coconut, kiwi and banana commercial extracts and to fresh pineapple, melon and mango. Skin prick tests to inhalant allergens were positive to house dust mites, grass pollen and latex commercial extracts. Latex challenges were negative. Oral challenges with banana, pineapple, mango and melon were refused. Serum total IgE was 1508 IU/ml; serum specific IgE to coconut was 15,10 kU/l, to kiwi - 2,35 kU/l and to latex - 0,94 kU/l. Coconut IgE-immunoblotting was strongly positive, with identification of several bands with molecular weight varied from 15 to 75kDa. Latex IgE-immunoblotting identified 3 bands with 34, 36 and 42kDa. Kiwi IgE-immunoblotting showed an IgE binding protein of about 27kDa. On the inhibition assays (AlaBLOT® Inhibition Assay Procedure, DPC), IgE binding to latex allergens was completely inhibited by coconut and kiwi extracts. Latex extract completely inhibited kiwi immunoblot, but it inhibited in only 14% the IgE binding to coconut allergens. Conclusions: We present a rare clinical case of IgE-mediated coconut allergy in paediatric age, associated with other fruit IgE-mediated allergies. The presence of cross-reactive allergens between coconut and latex was demonstrated. The child presents asymptomatic sensitisation to latex, being the primary sensitizing agents the fruits. To the best of our knowledge, there is no previous report of cross-reactivity between coconut and latex.

COW'S MILK ALLERGY - A CASE REPORT OF ISOLATED RESPIRATORY SYMPTOMS

Marta Chambel, Sara Prates, José Rosado-Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

Infants with recurrent wheezing are often suspected of having cow's milk allergy (CMA) but this diagnosis is usually not confirmed. In fact, evidence from the literature shows that food allergy very rarely manifests as isolated respiratory symptoms. However rare cases may exist. Clinical case: We report the case of an infant who developed recurrent wheezing since he was 5 months old, approximately 1 month after introduction of cow's milk protein (CMP) in his diet. He needed frequent therapy with nebulised salbutamol and oral betametason, but he showed a poor response to treatment and had persistent cough with bronchial hypersecretion. Serum specific IgE, performed at 7 months, was positive to casein and β -lactoglobulin (class 2) and since this age he started CMP avoidance diet with a significant clinical improvement. Skin prick tests performed at the first appointment in our allergology clinic, at the age of 13 months, were positive for cow's milk, casein and beta-lactoglobulin. However, since false positives are

common we decided to perform an oral food challenge to CMP one month later. The challenge was started with 1 ml milk and the dose increased every 20 minutes. Around five minutes after the dose of 10 ml (cumulative dose: 21ml) he developed exuberant bronchial hypersecretion and discrete wheezing. He had no other symptoms, namely cutaneous. We administered oral hydroxyzine and nebulised salbutamol with complete resolution. Presently he's 2 years old and still avoiding CMP, with no report of accidental ingestions. He had short occasional episodes of productive cough and mild wheezing during respiratory infections. Serum specific IgE to CMP performed recently are positive to cow's milk, casein, alpha-lactoalbumin and beta-lactoglobulin (class 2 and 3), with slightly higher values than the previous ones. Discussion: This is an example of rare case of food allergy manifested as isolated lower respiratory symptoms. However, we consider that, in presence of chronic respiratory symptoms, even if there is a temporal relationship between ingestion of the culprit food and beginning of symptoms, and evidence of food specific IgE, the diagnosis of food allergy should only be accepted if symptoms resolve with an elimination diet and if an oral food challenge is positive.

EGG ALLERGY - AN APPROACH TO THE NATURAL HISTORY

Isabel Silva, Helena Pitê, Sónia Rosa, Sara Prates, Graça Pires, Ana Margarida Romeira, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster)

Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

Egg is one of the most common food allergens in children. Egg allergy is usually outgrown, but published studies about its natural history are scarce. We aimed to analyse a group of IgE mediated egg allergic children in order to clarify the natural history of their food allergy. Methods: From our outpatient files we selected 44 children with a diagnosis of IgE mediated egg allergy, older than 3 years of age and with clear information about their state of tolerance to egg (either outgrown egg allergy or a recent food challenge). The patients were divided into two groups: A – outgrown egg allergy; B – active egg allergy. We analysed the age of egg introduction into the child's diet, age and type of first symptoms, age of tolerance and duration of disease for patients in group A and age distribution of those in group B. Results: The mean age was 7,7 years (Y), ranging from 3 to 18 years, and the M/F ratio 1,75/1. Group A included 28 patients with mean age 7,8Y (3-14 Y); Group B included 16 patients with mean age 7,4Y (3-18Y). Most patients (84%) had mucocutaneous symptoms, mainly urticaria / angioedema. Only 2 cases had anaphylaxis. The median age of egg introduction was 11,5 months (M) (4-60 M) and first symptoms occurred at a median age of 12M (4-192 M). The interval between first ingestion and symptoms was ≤ 1 month in 76%. For children in group A mean age of tolerance was 5,2Y (3-11Y) and egg allergy lasted for an average of 3,8Y (0,9-10Y). Age of tolerance was < 3 Y in 10,7%; 3 – 5Y in 57,1%; 6 – 8 Y in 21,4% and 9 – 11 Y in 10,7%. In group A, all patients developed tolerance before 12 Y. In group B two patients have more than 12 Y and persistent egg allergy. Conclusions: The majority of our patients have an early onset of symptoms. Tolerance acquisition seems to occur in most cases between 3 and 5 years of age. These results suggest that, in our population of egg allergic children, the first assessment of tolerance should be scheduled during this age interval.

EGG ALLERGY: SYMPTOM PATTERN AND NATURAL HISTORY. IS THERE ANY RELATIONSHIP?

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

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

Egg is one of the most common food allergen in children. Published studies about egg allergy's natural history are scarce. There's evidence, both from literature and our clinical experience, that isolated cutaneous symptoms might be related to better prognosis. Respiratory symptoms, on the other hand, are often associated with more severe food allergy. Objective: To analyse a group of IgE mediated egg allergic children in order to clarify the natural history of their food allergy and to evaluate symptoms as an eventual prognostic predictor. Methods: From our outpatient files we selected 31 children with a diagnosis of IgE mediated egg allergy, older than 6 years (y) of age and with clear information about their state of tolerance to egg (either outgrown egg allergy or a recent food challenge). The patients were divided into two groups: A - outgrown egg allergy; B - active egg allergy. We analysed the age of egg introduction into child's diet, age of 1st symptoms, age of tolerance and duration of disease for patients in group A. The two groups were compared according to the frequency of children with isolated cutaneous symptoms and respiratory symptoms (isolated or in association). Results: The mean age was 9.1y (6-16y) and a M/F ratio 1.58/1. Group A included 22 patients with a mean age of 8.7y (6-16y). Group B included 9 patients with a mean age of 9.3y (6-15y). Most patients (77.4%) had cutaneous symptoms, mainly urticaria/angioedema. Only 2 cases had anaphylaxis. The mean age of egg introduction was 14.4 months (± 12.51) and occurrence of 1st symptoms was 14.9 months (± 11.4). For children in group A the mean age was 5.5y (± 31.8). In 63.6% of children tolerance was acquired until 6y of age. In group A 54.5% had isolated cutaneous symptoms vs 11.0% in group B. Respiratory symptoms were found in 13.6% of patients of group A vs 44.4% in group B. Conclusions: These results are in accordance with our clinical experience, suggesting that egg allergic children with isolated symptoms might have a better prognosis. The presence of respiratory symptoms seems to relate with worse evolution. Larger groups and prospective studies are needed to identify strong prognostic factors that help us to understand the disease's evolution.

EXHALED BREATH CONDENSATE PH MEASUREMENTS IN TWO DIFFERENT SEASONS

Pedro Martins^{1,2}, Iolanda Caires¹, José Rosado Pinto², Joana Valente³, Nuno Neuparth^{1,2}

¹Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa (Centro de Estudos de Patologia Respiratória); ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia; ³Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro

Congresso Anual da European Respiratory Society, (Poster com discussão)

Estocolmo, Suécia, 15 a 19 de Setembro de 2007

The project Saud'AR "Health and the Air we breathe" aims to assess and evaluate the relationship between ambient levels of atmospheric pollutants and bronchial inflammation. Recent studies have suggested that pH in the exhaled breath condensate (EBC) is a good bronchial inflammation marker. Objective: To compare the values of EBC pH collected from children with a past wheezing history in two different seasons: winter and summer. Methods: Two EBC collections, with 5 months interval, had been performed in 54 children with a past wheezing history (20 atopics), using the RTube (Respiratory Research, Charlottesville, USA.). The children met at least one hour of fasting and mouth was rinsed with water before EBC collection. A nasal clip was used. Anti-asthmatic medication was stopped three weeks before. After the collection, EBC was placed in an ependorf pipe and stored at -20°C. pH of the EBC was measured after deaeration with argon (HI9025C, Hanna Instruments, Woonsocket, U.S.A.). Different outdoor pollutants were measured, mainly: PM, NO_x, SO₂, O₃. Results: 31 were males and 23 females, presenting an average age and of 7±1.1 years. For the winter collection the mean EBC pH was 8.07±1.23 and for the summer 7.92±0.46. Those results are statistically different (p<0.0001). Significant differences for outdoor pollutants were found only for O₃ (winter: 34.4±7.2 µg/m³, summer: 75±9µg/m³; p=0.0006). Conclusions: We found statically differences for EBC pH between the two seasons. Differences could be a consequence of a higher inflammation status in the airways of those children in the summer. We will continue to explore this hypothesis and to work in a best standardization of the EBC pH measurement.

EXHALED NITRIC OXIDE AS A PREDICTOR OF WHEEZING IN A PAEDIATRIC POPULATION

Pedro Martins¹; Iolanda Caires²; Pedro Lopes da Mata³; Simões Torres⁴; José Rosado Pinto⁵; Nuno Neuparth⁶

¹Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa;

²Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; ³Instituto Clínico de Alergologia, Lisboa; ⁴Serviço de Pneumologia, Hospital de São Teotónio, Viseu; ⁵Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ⁶Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

Granted by: Fundação Calouste Gulbenkian, Projecto Saud'AR; FEDER/ POCTI

Exhaled nitric oxide (FENO) is a well documented and validated biomarker of bronchial inflammation that seems to be useful in the follow up of asthmatic patients. There are some studies published about this topic, mostly in adults recruited in outpatient clinics. Methods: During a prospective study, 805 questionnaires were submitted on 4 primary schools of Viseu, Portugal, in order to select children with a past clinical history of wheeze in the last 12 months (ISAAC questionnaire). The tutors of those children who had at least one wheezing episode were contacted by phone to have a medical appointment and to perform a FENO measurement (Niox Mino®, Aerocrine, Sweden). Follow up was performed each 6 months. All the appointments were scheduled for the same week. For those who were under asthma regular treatment, medication was stopped three weeks before. Results: 80% of the questionnaires

were answered. 77 children (11.7%) wheezed at least once in the previous 12 months. From those, 70% were studied (n=54; 31 were males and 23 females, with a mean age of 7 ± 1.1 years). The FENO median value for those who wheezed in the subsequent 12 months was 15.5ppb (IC 95%:9.6-27.8ppb) against 10ppb (IC 95%: 7-15.6ppb) in those who didn't wheeze ($p=0.0187$). The FENO measurement median value for those who needed bronchodilator treatment in the subsequent 12 months was 17ppb (IC 95%: 13.2-32.2ppb) against 10ppb (IC 95%:7.8-15ppb) in those who didn't need this therapy. ($p=0.0028$). The most statistically significant differences were found for those who needed bronchodilator in the 6 months after the FENO measurement: 10ppb (IC 95%: 7-15ppb) versus 17ppb (IC 95%: 14-37.7ppb), $p=0.0008$. Conclusion: FENO seems to be a good predictor about the persistence of wheezing and the need of rescue treatment. This ability seems to be more accurate for this last one, namely in the first months after the measurement.

EXPOSIÇÃO DE CRIANÇAS A POLUENTES ATMOSFÉRICOS E RELAÇÃO COM MARCADORES DE INFLAMAÇÃO RESPIRATÓRIA

Carlos Borrego¹, Nuno Neuparth², Joana Valente¹, Pedro Martins², Iolanda Correia², Joana Ferreira¹, Miriam Lopes¹, João Santos¹

¹CESAM, Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro;

²Departamento Fisiopatologia, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova Lisboa

9ª Conferência Nacional de Ambiente, (Comunicação oral)

Aveiro, 18-20 Abril de 2007

Enquadrado no objectivo geral do projecto SaudAr, de analisar a relação entre a qualidade do ar e a saúde humana, desenhou-se uma campanha experimental que pretende testar a hipótese de existirem diferenças entre indivíduos asmáticos que habitem em duas zonas com qualidade do ar distinta. Pretendeu-se, assim, avaliar a saúde de um grupo de indivíduos (crianças do 1º ciclo do ensino básico), assim como a qualidade do ar dos microambientes por eles frequentados. A determinação da qualidade do ar nos diferentes microambientes permitiu o cálculo da exposição individual de cada uma das crianças envolvidas no estudo. Apresenta-se neste trabalho o cálculo da exposição individual dessas crianças aos poluentes medidos, assim como a relação entre a exposição e as variáveis médicas analisadas.

HEALTH AND THE AIR WE BREATHE (SAUD'AR PROJECT) – FIRST YEAR

Nuno Neuparth, Pedro Martins, Pedro Lopes da Mata, José Rosado Pinto, Carlos Borrego
Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas; Universidade Nova de Lisboa (Centro de Estudos de Patologia Respiratória); Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia; Serviço de Pneumologia, Hospital de São Teotónio, Viseu; Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro

Congresso Anual da American Thoracic Society, (Poster)

São Francisco, Estados Unidos, 18 a 23 de Maio 2007

Granted by: Fundação Calouste Gulbenkian, SaudAr Project

Supported by: FEDER/ POCTI

The Portuguese national research project "Health and the Air we breathe" aims to assess and evaluate the relationship between ambient levels of atmospheric pollutants and school children's health. Objective: To compare the degree of airway obstruction and bronchial inflammation in a group of wheezing children, in two different seasons. Methods: 54 children with a past clinical history of wheeze in the last 12 months were selected (using the ISAAC questionnaire) on 4 primary schools of Viseu, Portugal. The tutors of those children who had at least one wheezing episode were contacted by phone to have a medical appointment and to perform spirometry and exhaled nitric oxide determination (FeNO). Skin prick tests to common inhalant allergens (SPT) were performed. For those who were under asthma regular treatment, medication was stopped three weeks before. Different pollutants were measured (indoor and outdoor) mainly: PM10, NO₂ and O₃. All the measurements were performed in one week of the Winter and Summer. Results: 31 were males and 23 females, with a mean age of 7.8 ± 1.1 years. SPT were positive in 21 children (39%). In the Winter, the mean value for FEV₁, \square FEV₁ and FeNO were respectively: $100 \pm 16\%$, $8.6 \pm 7.2\%$ and 16.68 ± 13.34 ppb. In the Summer the mean value for FEV₁, \square FEV₁ and FeNO were respectively: $100 \pm 16.5\%$, $8.1 \pm 7.4\%$ and 20.8 ± 14.74 ppb. Statistically differences were found just for FeNO, for those whom were sensitized to grass and olive pollen (n=12) and even for those without any sensitization found in the SPT (n=33): $p=0.034$ and $p=0.01$ respectively. Concerning the outdoor pollutants, the mean values for each season were for the winter: PM10 - 31 ± 13 $\mu\text{g}/\text{m}^3$, NO₂ - 15 ± 7.5 $\mu\text{g}/\text{m}^3$, O₃ - 34.4 ± 7.2 $\mu\text{g}/\text{m}^3$. The summer results were: PM10 - 27.75 ± 31 $\mu\text{g}/\text{m}^3$, NO₂ - 10.5 ± 4.5 $\mu\text{g}/\text{m}^3$, O₃ - 75 ± 9 $\mu\text{g}/\text{m}^3$. Statistically differences for outdoor pollutants were found only for O₃ ($p=0.0006$). Concerning the indoor pollutants, the NO₂ measurements were higher in the winter than in the summer (14 ± 8.4 $\mu\text{g}/\text{m}^3$ vs 10.7 ± 5.6 $\mu\text{g}/\text{m}^3$ $p=0.0014$). The indoor O₃ was below the detection limit in all the houses. Conclusions: We got a slight increase in the FeNO in the atopic and in the non atopic children. The increase in the atopic children, namely in those sensitized to grass and olive pollens could be easily explained by the pollen calendar. Concerning the non atopic children, the role of the pollutants in the slight but significant FeNO increase is something that could be hypothesised.

HEREDITARY ANGIOEDEMA IN CHILDREN: A CHALLENGE IN THE CLINICAL PRACTICE

Miguel Paiva, Ângela Gaspar, Mário Morais-Almeida, Susana Piedade, José Rosado-Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

Hereditary Angioedema (HAE) is an autosomal dominant disease that results from the deficiency of C1-esterase inhibitor (C1-INH). The clinical picture often begins in childhood and is characterized by recurrent oedema attacks, being a potentially life-threatening disorder. Purpose and Methods: In order to deepen the knowledge of this pathology in childhood, we evaluated 6 children with HAE followed in our Department, characterising demographic and clinical data, treatment response and follow-up. Results: The mean age of our patients was 10 years (range: 7 to 14 years). The onset of symptoms ranged between 2.5 and 13 years (mean: 6 years). The male/female ratio was 1:5. All patients had recurrent episodes of angioedema (most frequently face, arms and legs) and recurrent abdominal pain. Two patients had laryngeal oedema before diagnosis and follow-up in specialized consultation. Mechanical trauma and

infections were identified as precipitating factors in 3 patients. In 5 children the diagnosis was made after the onset of clinical manifestations, with a time interval varying from 2 to 4 years. In one patient analytical diagnosis was done 2 years before the symptoms started. Four children (from 2 families) had type II HAE (low C1-INH function with normal protein) and the other two had type I HAE (low C1-INH protein). Regarding family history, the disease was transmitted by father in 3 children, by mother in two and one child has no known family history of angioedema. All children started long-term prophylaxis with anti-fibrinolytic agents (tranexamic acid in 5, ranging from 0.5 to 1g/day; aminocaproic acid in 1 child, 1,5g/day) with clinical improvement, reducing frequency and severity of attacks, without adverse reactions. Two children required short-term prophylaxis with danazol due to dental extraction, with efficacy. Only one child needed C1-INH concentrate due to a severe abdominal crisis, in the context of an irregular therapeutic adhesion. Conclusions: Although it is a potentially fatal genetic disease, HAE is frequently forgotten, with subsequent delays in diagnosis. The treatment in children raises some difficulties, but anti-fibrinolytic agents namely tranexamic acid revealed to be an effective and safe chronic therapy. Undesirable adverse effects can be avoided by administering the lowest effective drug dose. C1-INH must be available for the emergency treatment of severe attacks (laryngeal oedema or severe acute abdominal complaints).

HOW CAN WE MANAGE NONSTEROIDAL ANTI-INFLAMMATORY DRUG HYPERSENSITIVITY IN CHILD? A CASE REPORT

Isabel Silva, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster)

Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

Publications about nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) hypersensitivity have led to an increasing awareness and diagnosis of this condition. The association of adverse reactions to acetaminophen and to ASA is uncommon, especially in children, and raises the problem of finding alternative treatments. How can we manage these patients? Methods: We present a case report of a 4-year-old boy with combined adverse reaction to acetaminophen and NSAIDs. Results: The child, who had no history of atopy, first displayed the condition at age 2, when he suffered two episodes of urticaria and angioedema, 1 hour after administration of 250 mg of acetaminophen, following one earlier dose of 250 mg (total 500 mg). Two months after he suffered a third episode 8 hours after administration of 200 mg of ibuprofen. We assessed the sulfidoleuketriene (sLT) release after *in vitro* activation with acetaminophen and ibuprofen (cellular allergen stimulation test - CAST) which was negative. The patient was submitted to oral challenge with acetaminophen (positive at a cumulative dose of 750 mg) and their parents refused ibuprofen and ASA challenges. The subsequent episodes of fever were managed with acetaminophen with recurrence of urticaria and angioedema. Pre-medication with antihistamines prevented new episodes. Conclusion: The oral challenge test is safe, practical and the most useful tool in the diagnosis of NSAIDs hypersensitivity. Pre-medication allow us to manage fever in this patient, but more research is needed in pediatric age groups.

HYPOHIDROTIC ECTODERMAL DYSPLASIA AND FISH ALLERGY: A CASE REPORT

Susana Carvalho¹; Miguel Borrego¹; Teresa Kay²; Paula Leiria Pinto¹; José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Genética, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

Hypohidrotic ectodermal dysplasia is an uncommon situation, affecting about 0,001% of children. This condition is the result of an abnormal morphogenesis of cutaneous or oral embryonal ectoderm (hair, nails, teeth and eccrine glands), with abnormalities ranging from mild to fatal. There are a few reports of increased prevalence of atopic dermatitis and respiratory atopy, mainly due to the role of a genetically-impaired epidermal barrier. The authors present a case of a 12-year-old boy with hypohidrotic ectodermal dysplasia referred to the outpatient Immunoallergy Department with a personal history of moderate persistent asthma (with onset of symptoms at the age of 6), recurrent superior respiratory tract infections (adenoiditis) and allergy to several species of fish (with vomiting appearing early after the first contact with different fishes). He also had family history of asthma and atopy. Skin prick tests were positive to *Dermatophagoides farinae*, *Dermatophagoides pteronyssinus*, *Alternaria*, *Gramineae*, tuna, sardine, cod fish, sea bream, mackerel, moon fish, hake, frog fish, sole, salmon, mullet and white perch. Total serum IgE was 1857 UI/ml, with serum specific IgE positive for *Dermatophagoides farinae*, *Dermatophagoides pteronyssinus*, *Alternaria*, *Dactylis Glomerata*, *Phleum Pratense* and cod fish. Serum complement C3 and C4 and immunoglobulins IgA, IgM and IgG levels were normal. Presently the patient is following a strict elimination diet of fish and had no further reactions. His asthma is undercontrolled due to bad compliance to daily medication. The presence of food allergy in this child raises the question whether it may be favoured by his own epidermal defect or if it is merely the result of his atopic background.

IGE MEDIATED COW'S MILK ALLERGY: EVALUATION OF TOLERANCE IN A PORTUGUESE PEDIATRIC POPULATION

Ana Margarida Reis¹; Susana Carvalho²; Marta Chambel²; Susana Piedade²; Sara Prates²; Graça Pires²; José Rosado Pinto²

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

Background: Cow's milk allergy (CMA) is one of the most common food allergies in children. Although it is usually a transient condition with a tendency to disappear with age, there are cases of persistent allergy.

Objective: This study aims to evaluate the outgrow of IgE mediated CMA in a Portuguese pediatric population.

Methods: We studied a sample of 152 children with IgE mediated CMA from 6 to 15 years old, followed in our allergology outpatient clinic. Patients were subdivided in 3 subgroups, according to tolerance before 36 months of age (Group A); tolerance \geq 36 months (Group B);

no tolerance (Group C). We analysed current age, sex, age of cow's milk introduction, age of onset, age of tolerance and presenting symptoms. The 3 groups were compared regarding the occurrence of isolated or associated symptoms involving different organ systems.

Results: The mean age of total population (n=152) was 10.4 years old (SD 2.5), with 62% males. Presently 124 children (81.6%) tolerate cow's milk protein (CMP). Of these, 91 (73.4%) belonged to Group A and the remaining 33 (26.6%) to Group B. Group C included 28 children (18.4%). Current mean age of Group A, B and C is respectively 10.6 years (SD 2.3), 10.7 years (SD 2.7) and 9.5 years (SD 2.6). The mean age of CMP introduction was 2.1 months in Group A, 3.0 months in Groups B and C. The time between introduction and onset of symptoms was in average 0.4 months in Groups A and C, 0.6 months in Group B. Globally the presenting symptoms were mainly mucocutaneous (85.5%), followed by gastrointestinal (40.8%), respiratory (6.6%) and one case of anaphylaxis (0.7%). Comparing groups A and C, there was a higher frequency of isolated mucocutaneous symptoms in Group A (59.3% vs 35.7%, p=0.015) and a higher frequency of multiple presenting symptoms in Group C (26.4% vs 53.6%, p=0.010). In Group B 54.5% had isolated mucocutaneous symptoms and 36.4% had multiple presenting symptoms.

Conclusion: The results outline the resolution of CMA in the majority of the cases, most of them at early ages. The presence of isolated mucocutaneous symptoms seems to be related to a more favourable outcome. Among children with persistent disease, association of symptoms from different organ systems is more frequent.

INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA ORAL A MÚLTIPLOS ANTI-BACILARES: CASO CLÍNICO

Susana Rodrigues Carvalho, Isabel Silva, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)

Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

Em 4 a 5% dos doentes sob anti-bacilares verificam-se reacções de hipersensibilidade medicamentosa, condicionando suspensão da terapêutica e/ou modificação da mesma. Não havendo alternativa terapêutica, a indução de tolerância parece ser uma ferramenta útil. Apresenta-se o caso de um doente de 26 anos, sem antecedentes patológicos relevantes, internado num Serviço de Infeciologia para terapêutica de tuberculose pulmonar (TP), que desenvolveu reacções de hipersensibilidade recorrentes à isoniazida (INH), rifampicina (RIF), pirazinamida (PZA) e etambutol (EMB). Perante a necessidade de terapêutica com os referidos fármacos, foi iniciado um protocolo de indução de tolerância oral. Efectuaram-se testes cutâneos (por picada e intradérmicos) somente com os 2 fármacos em que ocorreram reacções anafiláticas (INH e RIF), tendo apenas sido positivos para a RIF. Os fármacos foram introduzidos de forma seriada, garantindo-se a tolerância de cada um na dose terapêutica pretendida antes de se avançar para o protocolo seguinte. O primeiro fármaco a ser administrado foi a INH, na dose de 0,01% da dose diária, a qual foi alcançada sem intercorrências em cerca de 8 horas. De seguida introduziu-se a RIF, também na dose inicial de 0,01% da dose diária. Cerca de 2 horas após o início do protocolo, com a dose cumulativa de 31,6 mg (5,3% da dose diária) surgiu eritema generalizado e foi decidida a interrupção do protocolo. O terceiro fármaco a ser utilizado foi o EMB, tal como os anteriores iniciando-se

com uma dose correspondendo a 0,01% da dose diária, alcançada sem intercorrências em cerca de 11 horas. Por fim foi administrada a PZA, na dose inicial de 0,3% da dose diária. Cerca de 1 hora após o início do protocolo, com a dose cumulativa de 35 mg (2,3% da dose diária) surgiu eritema cutâneo, facilmente controlado com anti-H₁, retomando-se o protocolo a partir da última dose tolerada e reajustando-se as doses subsequentes. A dose terapêutica diária foi alcançada sem intercorrências em cerca de 5 dias. Actualmente o doente encontra-se no final do primeiro mês de terapêutica tripla com INH, EMB e PZA em regime de ambulatório, mantendo as doses diárias sem interrupções. Este caso demonstra como a indução de tolerância é de facto útil na abordagem das reacções de hipersensibilidade medicamentosa a múltiplos fármacos, especialmente quando lidamos com patologias graves potencialmente fatais como a TP, permitindo garantir o sucesso da terapêutica.

INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA ORAL A MÚLTIPLOS ANTI-BACILARES: CASO CLÍNICO

Susana Rodrigues Carvalho, Isabel Silva, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Lisboa
XXVIII Reunião Anual da SPAIC, (Poster com discussão)
Estoril, 18 a 20 de Outubro de 2007

Em 4 a 5% dos doentes sob anti-bacilares verificam-se reacções de hipersensibilidade medicamentosa, condicionando suspensão da terapêutica e/ou modificação da mesma. Não havendo alternativa terapêutica, a indução de tolerância parece ser uma ferramenta útil. Apresenta-se o caso de um doente de 26 anos, sem antecedentes patológicos relevantes, internado num Serviço de Infeciologia para terapêutica de tuberculose pulmonar (TP), que desenvolveu reacções de hipersensibilidade recorrentes à isoniazida (INH), rifampicina (RIF), pirazinamida (PZA) e etambutol (EMB). Perante a necessidade de terapêutica com os referidos fármacos, foi iniciado um protocolo de indução de tolerância oral. Efectuaram-se testes cutâneos (por picada e intradérmicos) somente com os 2 fármacos em que ocorreram reacções anafilácticas (INH e RIF), tendo apenas sido positivos para a RIF. Os fármacos foram introduzidos de forma seriada, garantindo-se a tolerância de cada um na dose terapêutica pretendida antes de se avançar para o protocolo seguinte. O primeiro fármaco a ser administrado foi a INH, na dose de 0,01% da dose diária, a qual foi alcançada sem intercorrências em cerca de 8 horas. De seguida introduziu-se a RIF, também na dose inicial de 0,01% da dose diária. Cerca de 2 horas após o início do protocolo, com a dose cumulativa de 31,6 mg (5,3% da dose diária) surgiu eritema generalizado e foi decidida a interrupção do protocolo. O terceiro fármaco a ser utilizado foi o EMB, tal como os anteriores iniciando-se com uma dose correspondendo a 0,01% da dose diária, alcançada sem intercorrências em cerca de 11 horas. Por fim foi administrada a PZA, na dose inicial de 0,3% da dose diária. Cerca de 1 hora após o início do protocolo, com a dose cumulativa de 35 mg (2,3% da dose diária) surgiu eritema cutâneo, facilmente controlado com anti-H₁, retomando-se o protocolo a partir da última dose tolerada e reajustando-se as doses subsequentes. A dose terapêutica diária foi alcançada sem intercorrências em cerca de 5 dias. Actualmente o doente encontra-se no final do primeiro mês de terapêutica tripla com INH, EMB e PZA em regime de ambulatório, mantendo as doses diárias sem interrupções. Este caso demonstra como a indução de tolerância é de facto útil na abordagem das reacções de hipersensibilidade medicamentosa a múltiplos

fármacos, especialmente quando lidamos com patologias graves potencialmente fatais como a TP, permitindo garantir o sucesso da terapêutica.

MULTIPLE FOOD ALLERGY IN CHILDREN – A DIFFICULT APPROACH

Susana Carvalho, Sónia Rosa, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

Food allergic reactions, defined as all immune mediated situations (IgE or non-IgE mediated), affect 6-8% of children. The authors report a case of a 3-year-old girl with allergy to cow's milk protein (CMP) (anaphylactic symptoms 1 week after her first intake of a CMP formula at 4 months old), wheat (peri-oral eritema from her first intake of wheat bread, at 6 months old) and raw egg (vomiting after her first ingestion). She also has a personal history of allergic rhinitis and asthma. Skin prick tests at the first appointment at the Immunoallergy outpatient clinic (10 months old) were positive for casein, beta-lactoglobulin, gliadin, yolk and white and negative for wheat and alfa-lactoalbumin. Serum specific IgE were positive to CMP, wheat, gliadin, yolk and white. In spite of being prescribed an extensively hydrolysed formula, she developed an anaphylactic reaction immediately after the first ingestion, with the need to use the adrenalin kit. She also vomited and had breathing difficulty with soy yoghurt adapted for adults, containing traces of CMP. Skin prick tests were positive for Pepti-Junior® and negative for soy. An elemental aminoacid formula was prescribed, and planned an oral food challenge to soy at the age of 16 months, that was negative. There were a few incidental exposures to wheat with no reaction, and the oral food challenge performed at the age of 25 months old was negative. Regardless strict avoidance of egg-containing foods and the lowering of serum specific IgE, the first time she ingested egg was medically supervised, with no adverse reactions to the cooked forms, but with vomiting less than 30 minutes after her first intakes of raw egg. Presently with 3 years old, she has a strict elimination diet of CMP and raw egg, tolerating soy products, wheat and cooked egg. Recent blood analysis shows serum specific IgE > 100 KU/L to milk and all its protein fractions, 3.67 KU/L to egg's white, 1.45 KU/L to yolk and 0.99 KU/L to wheat. Our findings suggest that in anaphylaxis to CMP the first intake of an extensively hydrolysed formula should be done with medical supervision. This case also illustrates the need to carefully read food labels, as well as to improve diagnostic tools in food allergy, in order to predict severe reactions and to allow us to safely advise the most appropriate elimination diets, given the negative impact that strict elimination diets have to the child and its family.

ORAL DESENSITIZATION IN ANAPHYLAXIS TO COW'S MILK PROTEIN – A CASE REPORT

Susana Carvalho; Paula Leiria Pinto; José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

Anaphylaxis to cow's milk protein (CMP) raises some challenges, given the risk of contact with occult allergens and the implications of strict elimination diets. In these situations, oral tolerance induction (OTI) is a plausible approach. The authors present a case of a 15-year-old boy with persistent anaphylaxis to CMP, currently following an OTI protocol and tolerating 168 ml of CMP daily. His first symptoms (urticaria and angioedema) developed at 1-month-old, 1 week after introduction of a CMP formula. In spite of starting an extensively hydrolyzed formula and being recommended strict avoidance of CMP, there were several incidental ingestions of small amounts of milk, with anaphylactic reactions. Given the persistence of life threatening reactions as well as positive skin prick tests and serum specific IgE to cow milk and all its protein fractions, the patient started an OTI protocol at the age of 12 years. The initial daily dose of 1ml of CMP was progressively increased, with mild and easily controlled symptoms of rhinitis and bronchial obstruction when the doses were increased from 5 to 10 ml and from 40 to 50 ml of CMP, conditioning the adjustment of the initial planned OTI protocol. Currently he ingests 168 ml of CMP daily with tolerance. Recent blood analysis and skin prick tests show a very slight lowering tendency, although serum specific IgE remains positive for milk (3.73 KU/L), casein (3.55 KU/L) and alfa-lactoalbumin (1.10 KU/L), and borderline for beta-lactoglobulin (0.34 KU/L). This is a case of well succeeded oral tolerance induction in anaphylaxis to CMP, outlining the advantage of this approach in selected clinical situations.

PEANUT SENSITISATION / ALLERGY - EXPERIENCE OF A PORTUGUESE IMMUNOALLERGY DEPARTMENT

Ana Margarida Romeira, Sónia Rosa, Isabel Silva, Carla Loureiro, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster)
Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

Peanut is responsible for severe and potentially fatal cases of food allergy. Recent studies have shown that its prevalence is increasing, especially among the paediatric population. Methods: During a period of 12 months (January until December 2006), we performed, in our outpatient clinic, skin prick tests (SPT) with a peanut commercial extract (Stallergènes®) to all the patients who performed aeroallergens or food allergens SPT. When peanut SPT was positive, the patients were also tested (SPT) to hazelnut, walnut, pistachio, almond and pine-nut. All patients filled in a questionnaire about the frequency of peanut ingestion and symptoms. Results: We studied 1415 patients, aged 7 months to 75 years old, male/female ratio of 0,9/1. The majority of the studied population (966 patients) eats peanut, and from these 695 are 15 years old or younger. From the 1415 patients, 40 have a positive skin prick test to peanut; 5 patients are symptomatic (anaphylaxis, oral allergy syndrome, urticaria, dyspnoea), 28 eat peanut without symptoms and 7 don't eat peanut. Of these 40 patients (all with sensitisation to aeroallergens or food allergens), 23 have positive SPT to hazelnut, walnut, pistachio, almond and/or pine-nut. Conclusions: We found a prevalence of peanut sensitisation of 2,8% and a prevalence of peanut allergy of 0,4%. In the patients sensitised to peanut, 57,5% have positive SPT to hazelnut, walnut, pistachio, almond and/or pine-nut. From the 40 patients sensitised to peanut, 70% eat peanut without symptoms and 17,5% don't eat peanut. Should we recommend avoidance in asymptomatic peanut sensitised patients?

**PEANUT SENSITISATION / ALLERGY IN A PAEDIATRIC POPULATION -
EXPERIENCE OF A PORTUGUESE IMMUNOALLERGY DEPARTMENT**

Isabel Silva¹; Ana Margarida Romeira¹; Sónia Rosa¹; Carla Loureiro²; José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ²Hospital de St. André, Leiria

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

Peanut is responsible for severe and potentially fatal cases of food allergy. Recent studies have shown that its prevalence is increasing, especially among the paediatric population. Methods: During a period of 12 months (January until December 2006), we performed, in our outpatient clinic, skin prick tests (SPT) with a peanut commercial extract (Stallergènes®) to all the patients who performed aeroallergens or food allergens SPT. When peanut SPT was positive, the patients were also tested (SPT) to hazelnut, walnut, pistachio, almond and pine nut. All patients filled in a questionnaire about the frequency of peanut ingestion and symptoms. Results: We studied 1093 patients, less than 18 years old, male/female ratio of 1,3/1. The majority of the studied population (715 patients) eats peanut, and from these 686 are 15 years old or younger. From the 1093 patients, 32 have a positive skin prick test to peanut; 5 patients are symptomatic (anaphylaxis, oral allergy syndrome, urticaria, dyspnoea), 22 eat peanut without symptoms and 5 don't eat peanut. Of these 32 patients (all with sensitisation to aeroallergens or food allergens), 19 have positive SPT to hazelnut, walnut, pistachio, almond and/or pine nut. Conclusions: We found, in the paediatric population studied, a prevalence of peanut sensitisation of 2,9% and a prevalence of peanut allergy of 0,7%. In the patients sensitised to peanut, 59,4% have positive SPT to hazelnut, walnut, pistachio, almond and/or pine nut. From the 32 patients sensitised to peanut, 68,8% eat peanut without symptoms. That raises the question: what should we recommend to the asymptomatic sensitised patients? Should they keep the peanut ingestion? Is it more safe to stop eating?

POLUIÇÃO E PH DAS VIAS AÉREAS

Pedro Martins^{1,2}, Iolanda Caires¹, José Rosado Pinto², Simões Torres³, Joana Valente⁴, Carlos Borrego⁴, Nuno Neuparth^{1,2}

¹Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa (Centro de Estudos de Patologia Respiratória); ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia; ³Serviço de Pneumologia, Hospital de São Teotónio; ⁴Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro

XXIV Congresso da Sociedade Portuguesa de Pneumologia, (Comunicação oral)

Guarda, 4 a 6 de Dezembro de 2007

Financiamento: Fundação Calouste Gulbenkian, Projecto Saud'AR, FEDER/ POCTI.

O Projecto “Saud’Ar: A saúde e o ar que respiramos” pretende determinar a relação entre os níveis de poluição atmosférica e a inflamação das vias aéreas. Neste estudo que decorre na cidade de Viseu, são avaliadas crianças com história de sibilância identificadas através do questionário do estudo ISAAC. Objectivo: Comparar o grau de inflamação brônquica existente entre crianças com história de sibilância, com dois perfis distintos: perfil urbano (escola urbana

e habitação urbana ou suburbana) e perfil suburbano (escola e habitação em região suburbana). Material e Métodos: No Verão de 2006, durante uma semana foram avaliadas 44 crianças com história de sibilância, através dos seguintes exames: Medição de óxido nítrico no ar exalado (FENO), medição do pH no condensado brônquico, espirometria com prova de broncodilatação, medição de PEF durante a semana do estudo e testes cutâneos por picada para aeroalergenos. Durante a semana do estudo, mediram-se nas casas das 44 crianças e respectivas escolas, os níveis de poluentes (NO₂, O₃ e COV's). Fez-se igualmente uma medição da poluição atmosférica da cidade de Viseu no período e questão (nomeadamente O₃, NO₂ e PM₁₀). Resultados: Dos doentes estudados, 26 eram do sexo masculino e 18 eram do sexo feminino. A idade média foi de 7.8±1.1 anos. 16 eram atópicos. 20 crianças apresentavam um perfil urbano e 24 um suburbano. Relativamente aos exames médicos, não foram encontradas quaisquer diferenças entre os dois perfis estudados relativamente ao FENO, parâmetros espirométricos e PEF. Para o pH do condensado brônquico verificou-se que as crianças do perfil urbano apresentaram um valor inferior comparativamente às do perfil suburbano (medianas de 7,75 e 8,07 respectivamente, p=0,039). Em termos de exposição a poluentes, observou-se uma maior exposição urbana para NO₂, O₃ e PM₁₀ (NO₂: 11,9±2,5 µg.m-3.h-1 vs 8,5±3,7 µg.m-3.h-1; O₃: 35,3±0,4 µg.m-3.h-1 vs 33,2±0,1 µg.m-3.h-1; PM₁₀: 45,5±0,9 µg.m-3.h-1 vs 42,5,5±1,1 µg.m-3.h-1). Conclusões: A maior exposição urbana a poluentes poderá estar na origem da maior acidez do pH das crianças com perfil urbano. O nosso trabalho irá continuar a explorar a consistência desta hipótese.

PREVALENCE OF SELF REPORTED DRUG ALLERGY IN PATIENTS OF AN ALLERGY DEPARTMENT

Susana Palma-Carlos, Isabel Silva, Pedro Martins, Ana Margarida Romeira, Susana Carvalho, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, (Poster)

Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

Most epidemiological data concerning drug allergy (DA) come from hospitalized patients and self reported questionnaires. Real DA prevalence is always overestimated on self reported questionnaires. In many of those patients false diagnosis exist and may conduce to second line treatments. Methods: Aiming to quantify the prevalence of self reported DA in our outpatient clinic, the first 30 patients of 5 consecutive days filled a drug allergy questionnaire. Results: 146 patients answered, 90 (62%) were male. The median age was 10 years old (p25-p75: 5-16 years). Self reported DA was found in 36 (24.6%) answers (19.6% <6 years; 24.6% 6-15 years; 30% >15 years). Concerning its chronology, 13 (36 %) had an immediate reaction. The most common manifestations were mucocutaneous (14), followed by anaphylactic-like reaction (9). The most frequently implicated drug were antibiotics (20), majority β lactams, followed by NSAID (11). Only 4 patients didn't know the name of implicated drug. Comparing those who had self-reported DA without this self reported diagnosis we found statistically differences for the prevalence of other allergic diseases (86% against 65%, p<0.05) and for allergic diseases prevalence in relatives (77% against 47.2%, p<0.05). From those, 72% looked for doctor help and 44.5% needed treatment. Conclusions: High self reported DA prevalence is probably related with the characteristics of studied population. The differences found for those with

personal and family history of allergic disease suggest that they are more aware of the DA problem. We emphasise that almost 20% of cases were under 6 years old, with significant impact in drugs physician's choices in very young patients.

PREVALENCE OF SELF REPORTED DRUG ALLERGY IN PAEDIATRICS PATIENTS OF AN ALLERGY DEPARTMENT

Susana Palma Carlos; Isabel Silva; Pedro Martins; Ana Margarida Romeira; Susana Carvalho; Paula Leiria-Pinto; José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

Most epidemiological data concerning drug allergy (DA) come from hospitalized patients and self reported questionnaires. Real DA prevalence is always overestimated on self reported questionnaires. In many of those patients false diagnosis exist and may conduce to second line treatments. There are few studies concerning paediatrics patients. In this group, infectious diseases manifestations are often confused with drugs allergic reactions. Methods: Aiming to quantify the prevalence of self reported DA in our paediatrics patients, the first 25 patients under 18 years old (or their parents) of 5 consecutive days filled a drug allergy questionnaire. Results: 119 patients answered, 78 (65%) were male. The median age was 9 years old (p25-p75: 4-12 years). Self reported DA was found in 27 (23%) answers. Concerning its chronology, 9 (33 %) had an immediate reaction. The most common manifestations were mucocutaneous (10), followed by anaphylactic-like reaction (6). The most frequently implicated drug were antibiotics (16), mostly β lactams, followed by NSAID (5). Only 3 patients didn't know the name of implicated drug. 74% looked for doctor help and 41% needed treatment. Comparing those who had self-reported DA without this self reported diagnosis we found some differences: 78% against 46% for the prevalence of other allergic diseases ($p=0.004$) and 22% against 13%, for allergic diseases prevalence in relatives. Conclusions: High self reported DA prevalence is probably related with the characteristics of studied population (paediatrics patients and followed in an Allergy Department). Infectious diseases are very frequent in children and often several drugs are administrated, being difficult to understand the causes for the clinical picture. The differences found for those with personal and family history of allergic disease suggest that they are more aware of the DA problem. The authors emphasise the significant impact of this results in drugs physician's choices for very young patients.

PROJECTO SAUD'AR: CARACTERIZAÇÃO ACAROLÓGICA DE AMBIENTES INTERIORES

Pedro Martins^{1,2}, Pedro Lopes da Mata³, Iolanda Caires¹, José Rosado Pinto², Joana Valente⁴, Carlos Borrego⁴, Nuno Neuparth¹

¹Departamento Universitário de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa (Centro de Estudos de Patologia Respiratória); ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ³Instituto Clínico de Alergologia, Lisboa; ⁴Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro

9ª Conferência Nacional de Ambiente, (Comunicação oral)

Aveiro, 18-20 Abril de 2007

O Projecto Saud'AR é um estudo prospectivo que tem como um dos seus objectivos a caracterização ambiental da cidade de Viseu, em termos de ambiente interior das habitações. Objectivos: O presente trabalho teve como objectivo caracterizar as habitações de duas populações de crianças com história de sibilância, provenientes de duas regiões diferentes (uma urbana e outra suburbana), em termos de grau de infestação de ácaros, temperatura e humidade relativa. Métodos: No mês de Janeiro de 2006, foram avaliadas as habitações de 44 crianças com história de sibilância nos 12 meses anteriores ao início do estudo, com o intuito de proceder a uma caracterização ambiental (20 na região urbana e 24 na região suburbana). Através da visita de um técnico ambiental, foram aspirados os colchões das crianças tendo sido recolhidas amostras de pó para quantificação qualitativa do grau de infestação de ácaros (Acarex Test®). Foi também medida a temperatura do ar e da humidade relativa no quarto da criança (Termohigrómetro Testo® 608-H1). Resultados: Verificou-se que os colchões das crianças da região urbana se encontram mais infestados de ácaros face aos da suburbana ($p=0.046$). De referir que os quartos das crianças da região urbana são mais húmidos que os quartos das crianças da região suburbana (mediana região urbana: 54,5%, p25-p75: 53%-58% vs mediana região suburbana: 52%, p25-p75: 51%-54%; $p=0.014$). Não foram encontradas diferenças para a temperatura do ar e para a idade do colchão. Conclusões: Foram encontradas diferenças entre as duas regiões em termos de grau de infestação de ácaros. Tal poderá dever-se à maior humidade relativa observada na região urbana, eventualmente relacionada com factores estruturais das casas ou com hábitos de ventilação. Este estudo irá continuar a caracterizar o ambiente interior, pretendendo-se alargar o número de casas avaliadas.

SEVERE UNCONTROLLED ASTHMA AND BRONCHIOLITIS OBLITERANS: A CASE REPORT

Susana Palma Carlos; Paula Leiria-Pinto; José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Apresentação na EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)

20 a 23 de Outubro de 2007

The concept of bronchiolitis obliterans (BO) is a difficult one because the term has been used as both a morphologic descriptor (intraluminal polypoid plug of granulation tissue found within the terminal and respiratory bronchioles, with inflammation and scarring) and a clinicopathologic syndrome (chronic scarring process affecting the small airways of the lung with irreversible and progressive obliteration of the small airways, fixed obstructive lung disease and severe shortness of breath). It's often misdiagnosed as asthma and may coexist with it. BO may be related to previous pulmonary infection. Case report: A three years old male patient with history of a risk pregnancy due to mother's systemic lupus erythematosus. Birth weight was 2950 g and APGAR index was 9/10. At 2 months old he was hospitalized with bronchiolitis to RSV (respiratory syncytial virus) diagnosis. After that he had multiple hospitalizations for wheezing in a context of infectious respiratory diseases. Since one year old he is followed in our allergy department. Skin prick tests (SPT) were negative and total IgE was low. He had hiperinsuflation pattern on chest radiography. Alpha 1-antitrypsin deficiency, cystic fibrosis and immunodeficiency were excluded. Albuterol, inhaled fluticasone

and montelukast were prescribed. Despite therapeutic compliance, he was always symptomatic. Computer tomography showed diffuse air trapping and middle lobe atelectasis. Diffuse bilateral hipoperfusion, particularly at middle lobe, was demonstrated by lungs perfusion gamagraphy. This finds were compatible with BO diagnosis. At three years old he also has eczema, allergic rhinitis and conjunctivitis diagnosis. SPT are positive to dust mite and total IgE is high (326 IU/ml). So, allergic disease is confirmed. Conclusions: In this case, BO is the cause of persistent and severe wheezing in an asthmatic young patient. In severe uncontrolled asthma is important not to forget other concomitant diagnosis that can contribute to clinical picture persistence and severity.

SUBCUTANEOUS SPECIFIC IMMUNOTHERAPY SAFETY IN PAEDIATRIC POPULATION WITH RESPIRATORY ALLERGIC DISEASE

Susana Palma Carlos; Susana Carvalho; Paula Leiria-Pinto; José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
EAACI-ERS Pediatrics Joint Meeting, (Poster com discussão)
20 a 23 de Outubro de 2007

Subcutaneous specific immunotherapy (SCIT) is a well documented treatment for respiratory allergy. Its safety is also well documented, especially in adult patients. In children, sublingual immunotherapy (SLIT) is usually preferred, but sometimes clinics and parents choose SCIT for several reasons (therapeutic compliance, for example). Objectives: To evaluate the safety of specific immunotherapy administered by subcutaneously route in a portuguese paediatric population with allergic respiratory disease in an allergy department. Methods: The authors reviewed all clinical files of patients under 18 years old that came to our department to receive SCIT during a four weeks period. Age, sex, type and duration of SCIT, diagnosis, occurrence of adverse reactions at any time and its characterization (local or systemic, therapy administered) were recorded. Results: 58 patients less than 18 years old were included in the study (35 male and 23 female patients). The average age was 13.3 years (SD 2.75) and the average duration of immunotherapy was 2.3 years (SD 1.60). The majority had asthma (24), rhinitis (16) or both (18). Immunotherapy was performed in 81% (47) of the patients with mites' allergens and in 19 % (11) with grasses' allergens. Only 8.6 % (5) of the patients had adverse reactions (3 with mites and 2 with grasses SCIT; of those five patients, 4 had asthma and rhinitis and one had rhinitis only): 2 occurred during the induction phase, 4 with local reaction and 1 with local reaction and rhinitis. All the reactions were easily treated with local ice, topical corticosteroids and/or systemic antihistamines. The authors haven't found any clinical situation that can explain reactions after induction period (infectious diseases, allergic disease exacerbation previous to administration, season of the year, administration error or others). Rhinitis adverse reaction occurred in a case of grass pollen immunotherapy, in December, one year after SCIT beginning. Conclusions: Adverse reactions to SCIT in children are sparse, self limited and easily to treat. They occur most frequently with grass pollen than with dust mites SCIT (18,2% against 6,4%). As expected, SCIT is a safe procedure in paediatric patients with respiratory allergic disease.

THE PROBLEM OF THE OCCULT ALLERGENS IN THE FOOD ALLERGY - BY THE WAY OF A CLINICAL CASE OF MAIZE ALLERGY

Susana Palma-Carlos¹, Paula Leiria Pinto¹, Rita Murta², Vitória Matos³, Virgínia Loureiro³, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, ²Amerlab-DPC, ³Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI,

Göteborg, Suécia, 9 a 13 de Outubro de 2007

Maize allergy is considered rare and literature is sparse. It generally leads to serious clinical pictures. The maize and its derivatives (present in foods, drugs, and cosmetics) many times aren't discriminated in labels, leading to diagnosis mistakes. Case-report: MM, female, 25 years, referred to the consultation for conjunctivitis, labial urticaria and angioedema 5 minutes after the intake of dry figs. She related similar picture with shrimp intake and with melon and cantaloupe contact, of which she made eviction during last 5 years. She had allergic rhinoconjunctivitis since infancy and cholinergic urticaria since 9 years old. Skin prick tests (SPT) were positive for dust mites, raw shrimp, stew, cantaloupes and melon, but negative for fig. Analysis revealed: Total IgE (40.3IU/ml); Specific IgE for *Dermatophagoides Pteronyssinus* 0,4 kU/l, *Dermatophagoides Farinae* 0,3 kU/l and shrimp < 0,1 kU/l. Challenge test with 2 figs was positive (urticaria and lips oedema 2 hours after). In a pursuing consultation the patient referred itchy, lips oedema, wheals, short breatheness and thoracic oppression immediately after ingesting a sweet turnover with apple filling, treated with oral corticosteroids and antihistamines. SPT with commercial food extracts and foods in nature regarding printed ingredients were negative; SPT were also performed with the turnover mass (negative) and with it's filling (positive). Turnover's manufacturer was consulted in order to establish which ingredients were used other than the ones labelled. Flour of maize was found to be the filling thickener. SPT with maize commercial extracts was positive. Maize immunoblotting (AlaBLOT®, DPC) was negative. Patient refers, in the past, conjunctivitis one hour after the first pill of lanzoprazole with maize in its constitution. Oral challenge with one without maize was negative. Conclusion: This case illustrates not only the diagnostic complexity and clinical relevance for maize allergy, but also the possibility of appearance in a multiple food allergy context. It's also a call of attention for labels with deficient information, situation that occurs not only with alimentary products, but also with cosmetics and drugs (the majority of antihistamines have maize in its constitution). It also clams for better *in vitro* diagnosis methods.

USEFULNESS OF SPECIFIC IGE TO OVOMUCOID IN EGG ALLERGY

Helena Pité¹, Sónia Rosa¹, Isabel Silva¹, Sara Prates¹, Ana Margarida Romeira¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXVI Congresso Anual da EAACI, Göteborg, Suécia, (Poster com discussão). – Prémio JMA Poster Session Award

9 a 13 de Outubro de 2007

Hen's egg allergy is likely to be outgrown. Monitoring the allergen-specific IgE (sIgE) values may be useful in determining when follow-up challenges are expected to be negative (i.e., when patients become completely tolerant to egg). Purpose: To characterize IgE-mediated hen's egg allergy in a population of patients in order to ascertain if specific IgE levels to egg and egg proteins can be helpful to distinguish those patients who have acquired clinical tolerance. Methods: 22 patients with IgE-mediated hen's egg allergy were recruited from the Immunoallergy Department of Dona Estefânia Hospital, in Lisbon, Portugal. Clinical history was evaluated, including data on recent accidental ingestion of hen's egg and symptoms. Those patients who had not eaten egg for more than a year were submitted to oral egg challenges. Patients were also evaluated by means of skin prick tests to yolk and white and sIgE determination to yolk, white, ovalbumin and ovomucoid. The relationship between tolerance development and sIgE levels was studied. Mann-Whitney test was used to compare sIgE values. Results: All patients were children (ages ranged from 3 to 16-years-old). The male/female ratio was 3,4/1. All patients had positive skin tests to yolk and white. Patients were organized in two groups: group A (n=12) – those who have symptoms on cooked egg ingestion; group B (n=10) – those who have acquired tolerance to cooked egg in the last 12 months. The sIgE median values are expressed in Table I (in brackets are the lowest and the highest levels determined for each sIgE):

Table I – Specific IgE median values (kU/l)

Patient group	Yolk	White	Ovalbumin	Ovomucoid
A	12,17 (1,55->100)	26,60 (3,97->100)	16,90 (1,20-84,90)	20,10 (3,04->100)
B	0,70 (0,17-12,00)	2,48 (0,29-32,30)	2,93 (0,38-34,40)	0,61 (0,11-5,20)

Specific IgE median levels were significantly higher in group A. However, there is an overlap of individual values between both groups. This overlap is much smaller regarding sIgE to ovomucoid. Discussion: Patients who have lost their egg reactivity tend to have lower sIgE levels than those who maintain symptoms on cooked egg ingestion. Although, none of the analysed sIgE can always be used to clearly determine individual patient reactivity to egg, sIgE to ovomucoid seems to be the most useful *in vitro* measurement, providing clinicians with additional information regarding clinical tolerance.

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA

DIRECTORA: DR^a. EULÁLIA CALADO

ANALYSIS OF THE GENERATORS OF EPILEPTIC ACTIVITY IN EARLY-ONSET CHILDHOOD BENIGN OCCIPITAL LOBE EPILEPSY.

Alberto Leal, Nunes S, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Ana Moreira, Eulália Calado
Clin Neurophysiol. 2007 Jun;118(6):1341-7

Objective: The Panayiotopoulos type of idiopathic occipital epilepsy has peculiar and easily recognizable ictal symptoms, which are associated with complex and variable spike activity over the posterior scalp areas. These characteristics of spikes have prevented localization of the particular brain regions originating clinical manifestations. We studied spike activity in this epilepsy to determine their brain generators.

Methods: The EEG of 5 patients (ages 7-9) was recorded, spikes were submitted to blind decomposition in independent components (ICs) and those to source analysis (sLORETA), revealing the spike generators. Coherence analysis evaluated the dynamics of the components.

Results: Several ICs were recovered for posterior spikes in contrast to central spikes which originated a single one. Coherence analysis supports a model with epileptic activity originating near lateral occipital area and spreading to cortical temporal or parietal areas.

Conclusions: Posterior spikes demonstrate rapid spread of epileptic activity to nearby lobes, starting in the lateral occipital area. In contrast, central spikes remain localized in the rolandic fissure. **Significance:** Rapid spread of posterior epileptic activity in the Panayiotopoulos type of occipital lobe epilepsy is responsible for the variable and poorly localized spike EEG. The lateral occipital cortex is the primary generator of the epileptic activity.

PMID: 17398149 [PubMed - indexed for MEDLINE]

PHENOTYPICAL SPECTRUM OF DOK7 MUTATIONS IN CONGENITAL MYASTHENIC SYNDROMES.

Müller JS, Herczegfalvi A, Vilchez JJ, Colomer J, Bachinski LL, Mihaylova V, Santos M, Schara U, Deschauer M, Shevell M, Poulin C, Ana Isabel, Ana Soudo, Hietala M, Aärimaa T, Krahe R, Karcagi V, Huebner A, Beeson D, Abicht A, Lochmüller H.

Friedrich-Baur-Institute, Department of Neurology, Ludwig-Maximilians-University, Munich, Germany.

Brain. 2007 Jun;130(Pt 6):1497-506

Dok ('downstream-of-kinase') family of cytoplasmic proteins play a role in signalling downstream of receptor and non-receptor phosphotyrosine kinases. Recently, a skeletal muscle receptor tyrosine kinase (MuSK)-interacting cytoplasmic protein termed Dok-7 has been identified. Subsequently, we and others identified mutations in DOK7 as a cause of congenital myasthenic syndromes (CMS), providing evidence for a crucial role of Dok-7 in maintaining synaptic structure. Here we present clinical and molecular genetic data of 14 patients from 12

independent kinships with 13 different mutations in the DOK7 gene. The clinical picture of CMS with DOK7 mutations is highly variable. The age of onset may vary between birth and the third decade. However, most of the patients display a characteristic 'limb-girdle' pattern of weakness with a waddling gait and ptosis, but without ophthalmoparesis. Respiratory problems were frequent. Patients did not benefit from long-term therapy with esterase inhibitors; some of the patients even worsened. DOK7 mutations have emerged as one of the major genetic defects in CMS. The clinical picture differs significantly from CMS caused by mutations in other genes, such as the acetylcholine receptor (AChR) subunit genes. None of the patients with DOK7 mutations had tubular aggregates in the muscle biopsy, implying that 'limb-girdle myasthenia (LGM) with tubular aggregates' previously described in literature may be a pathogenic entity distinct from CMS caused by DOK7 mutations.
PMID: 17439981 [PubMed - indexed for MEDLINE]

STEREOTYPIES IN RETT SYNDROME: ANALYSIS OF 83 PATIENTS WITH AND WITHOUT DETECTED MECP2 MUTATIONS.

Temudo T, Oliveira P, Santos M, Dias K, Vieira J, Moreira A, Calado E, Carrilho I, Oliveira G, Levy A, Barbot C, Fonseca M, Cabral A, Dias A, Cabral P, Monteiro J, Borges L, Gomes R, Barbosa C, Mira G, Eusébio F, Santos M, Sequeiros J, Maciel P.
Neurology. 2007 Apr 10;68(15):1183-7.

Background: Hand stereotypies are considered a hallmark of Rett syndrome (RTT) and are usually described as symmetric movements at the midline. However, related pathologies may show the same type of involuntary movement. Furthermore, patients with RTT also have stereotypies with other localizations that are less well characterized.

Methods: We analyzed stereotypies in 83 patients with RTT, 53 with and 30 without a mutation detected in the MECP2 gene. Patients were observed and videotaped always by the same pediatric neurologist. Stereotypies were classified, and data were submitted to statistical analysis for comparison of mutation-positive and -negative patients and analysis of their evolution with the disease.

Results: All the patients showed hand stereotypies that coincided with or preceded the loss of purposeful hand movements in 62% of the patients with MECP2 mutations. The hair pulling stereotypy was more frequent in the group with detected mutations, whereas hand washing was not. Hand gaze was absent in all RTT patients with MECP2 mutations. Patients with MECP2 mutations also had more varied stereotypies, and the number of stereotypies displayed by each patient decreased significantly with age in this group. In all patients, stereotypies other than manual tended to disappear with the evolution of the disease.

Conclusions: Although symmetric midline hand stereotypies were not specific to patients with an MECP2 mutation, some of the other stereotypies seemed to be more characteristic of this group. In patients younger than 10 years and meeting the necessary diagnostic criteria of Rett syndrome, the association of hand stereotypies without hand gaze, bruxism, and two or more of the other stereotypies seemed to be highly indicative of the presence of an MECP2 mutation.

PMID: 17420401 [PubMed - indexed for MEDLINE]

IDIOPATHIC EPILEPSIES WITH SEIZURES PRECIPITATED BY FEVER AND SCN1A ABNORMALITIES.

Marini C, Mei D, Teresa Temudo, Ferrari AR, Buti D, Dravet C, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, Eulália Calado, Seri S, Neville B, Narbona J, Reid E, Michelucci R, Sicca F, Cross HJ, Guerrini R.

Epilepsy, Neurophysiology and Neurogenetic Unit, Institute of Child Neurology and Psychiatry, IRCCS Stella Maris Foundation, Calambrone, Pisa, Italy.

Epilepsia. 2007 Sep;48(9):1678-85

Purpose: SCN1A is the most clinically relevant epilepsy gene, most mutations lead to severe myoclonic epilepsy of infancy (SMEI) and generalized epilepsy with febrile seizures plus (GEFS+). We studied 132 patients with epilepsy syndromes with seizures precipitated by fever, and performed phenotype-genotype correlations with SCN1A alterations.

Methods: We included patients with SMEI including borderline SMEI (SMEB), GEFS+, febrile seizures (FS), or other seizure types precipitated by fever. We performed a clinical and genetic study focusing on SCN1A, using dHPLC, gene sequencing, and MLPA to detect genomic deletions/duplications on SMEI/SMEB patients.

Results: We classified patients as: SMEI/SMEB = 55; GEFS+= 26; and other phenotypes = 51. SCN1A analysis by dHPLC/sequencing revealed 40 mutations in 37 SMEI/SMEB (67%) and 3 GEFS+ (11.5%) probands. MLPA showed genomic deletions in 2 of 18 SMEI/SMEB. Most mutations were de novo (82%). SMEB patients carrying mutations (8) were more likely to have missense mutations (62.5%), conversely SMEI patients (31) had more truncating, splice site or genomic alterations (64.5%). SMEI/SMEB with truncating, splice site or genomic alterations had a significantly earlier age of onset of FS compared to those with missense mutations and without mutations ($p = 0.00007$, ANOVA test). None of the remaining patients with seizures precipitated by fever carried SCN1A mutations.

Conclusion: We obtained a frequency of 71%SCN1A abnormalities in SMEI/SMEB and of 11.5% in GEFS+ probands. MLPA complements DNA sequencing of SCN1A increasing the mutation detection rate. SMEI/SMEB with truncating, splice site or genomic alterations had a significantly earlier age of onset of FS. This study confirms the high sensitivity of SCN1A for SMEI/SMEB phenotypes.

PMID: 17561957 [PubMed - indexed for MEDLINE]

BRAIN MAPPING OF EPILEPTIC ACTIVITY IN A CASE OF IDIOPATHIC OCCIPITAL LOBE EPILEPSY (PANAYIOTOPOULOS SYNDROME).

Alberto Leal, Sofia Nunes, António Martins, Mário Secca, Constança Jordão

Epilepsia 2007, 48(6): 1179-1183.

The Panayiotopoulos type of occipital lobe epilepsy has generated great interest, but the particular brain areas involved in the peculiar seizure manifestations have not been established. We studied a patient with the syndrome, using high resolution EEG and simultaneous EEG and functional magnetic resonance imaging (fMRI). Resolution of the scalp EEG was improved using a realistic spline Laplacian algorithm, and produced a complex distribution of current sinks and sources over the occipital lobe. The spike-related blood oxygen level dependent (BOLD) effect was multifocal, with clusters in lateral and inferior occipital lobe and lateral and anterior temporal lobe.

We also performed regional dipole seeding in BOLD clusters to determine their relative contribution to generation of scalp spikes. The integrated model of the neurophysiologic and

vascular data strongly suggests that the epileptic activity originates in the lateral occipital area, spreading to the occipital pole and lateral temporal lobe.

O IMPACTO DA INVESTIGAÇÃO NEUROFISIOLÓGICA NA REFERENCIAÇÃO PARA CIRURGIA DA EPILEPSIA NA ESCLEROSE TUBEROSA

Daniel F. Borges, Eulália Calado, José P. Vieira, Ana Moreira, Alberto Leal, Ana Isabel Dias
Reunião Nacional da Liga Portuguesa contra a Epilepsia (poster)
Vilamoura, Março 2007

Introdução: A Esclerose Tuberosa (E.T.) é uma síndrome neurocutânea ou facomatose autossómica dominante de proliferação e diferenciação celular, com displasias e hamartomas multissistémicos, afectando frequentemente cérebro, pele, coração, olhos e rins. O envolvimento frequente do sistema nervoso leva a que esta doença se manifeste por epilepsia em 85-92% dos casos, sendo comum a presença de crises convulsivas focais e/ou generalizadas no primeiro ano de vida. A utilização indiscriminada de métodos de avaliação neurofisiológica clássica raramente permite uma selecção adequada dos casos para cirurgia da epilepsia. A introdução de novos instrumentos diagnósticos (neurofisiológicos e imagiológicos) permitiu que vários doentes beneficiassem da opção cirúrgica como terapêutica.

Objectivos: O presente estudo pretende comparar as metodologias de estudo das epilepsias associadas à ET usadas ao longo do tempo e demonstrar que as avaliações mais detalhadas usadas recentemente permitem seleccionar um subgrupo de doentes beneficiando da cirurgia da epilepsia como hipótese terapêutica.

Metodologia: Tendo como base os doentes seguidos no nosso hospital entre 1983 e 2006 com o diagnóstico de Esclerose Tuberosa, criamos dois grupos: Grupo I, com seguimento de 1983 até 2001 (13 casos) e um grupo II com seguimento entre 2001 e 2006 (9 casos). Pela consulta de processos clínicos, registamos os exames complementares de diagnóstico efectuados e a eventual referênciação para cirurgia da epilepsia em cada doente, bem com o resultado da mesma.

Resultados: No grupo I, 61,5% dos pacientes realizaram TC-CE (8), 84,6% RMN-CE (11), todos fizeram EEG (100%), sendo que nenhum fez vídeo-EEG (0%), registo prolongado de EEG em ambulatório ou outro meio imagiológico complementar. O follow-up médio desta amostra foi de 8.8 anos (entre 4 meses e os 17 anos). Nenhum dos casos deste grupo foi proposto para cirurgia, apesar da persistência das crises.

No grupo II, 7 realizaram TC-CE (77,8%), todos foram submetidos a RMN-CE e a EEG de rotina de vigília e sono (100%), enquanto 7 deles também realizaram vídeo-EEG (77,8%), 3 fizeram monitorização prolongada de EEG em ambulatório (33,3%) e um dos casos foi submetido a SPECT (11.1%). O follow-up desta série variou entre 6 meses e 4 anos (média 2,2 anos). Desta série, 5 dos 9 pacientes (55,6%), foram referenciados para cirurgia da epilepsia, tendo 3 deles já sido submetidos a esta e estando 2 a aguardá-la brevemente.

Conclusão: A utilização de métodos neurofisiológicos convencionais não permite seleccionar candidatos a cirurgia da epilepsia na ET. A investigação detalhada e muitas vezes repetida, com ênfase para os registos ictais, confere uma maior probabilidade de concordância entre os vários instrumentos diagnósticos permitindo que alguns casos (5/9 na nossa série) beneficiem

da opção cirúrgica, que pode ser extremamente eficaz (3/3 operados que não têm crises actualmente).

EPIDEMIOLOGY OF CEREBRAL PALSY IN PORTUGAL AMONG 5-YEARS-OLD CHILDREN IN 2006

Graça Andrada, Teresa Folha, Rosa Gouveia, Eulália Calado, Daniel Virella

III International Meeting on Neonatology "Screenings and Prevention in Neonatology". XXXV

Jornadas da Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria

15-16 Novembro de 2007 (poster)

Póvoa do Varzim, Portugal

Background and Aims. The estimation of the prevalence and incidence of cerebral palsy (CP) is very important to evaluate health and social care needs and the quality of perinatal care, respectively. So far, these data had been unknown in Portugal. Through the Portuguese Paediatric Surveillance Unit (PPSU), an active National Surveillance Program to assess CP prevalence among 5-years-old children born in 2001.

Methods. Active, systematic, voluntary surveillance through the PPSU system, complemented with additional reporting by physiatrists, was used to identify and collect data on children with. The Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) definitions and reporting tools were applied (with some additional local items). Prevalences rates were determined using as denominator the number of live births in 2001. Rates were corrected for infant mortality, whenever data were available.

Results. So far, 153 cases were reported, providing a corrected prevalence rate of 1.30‰ live births (incidence rate of 1.36‰). Reports were received from every region but two (whose previously estimated prevalence was 3); for some regions, the estimated prevalence was fully or closely achieved. Spastic CP accounted for 86.3% of cases (76.5% bilateral; 56.6% affecting 4 limbs). VLBWI accounted for 25.3% and ELBWI for 11% of cases (incidence rate among survivals to NICU was, respectively 4.5% and 7.3%). Singletons accounted for 80% of cases (crude incidence rate of 1.1‰). Crude incidence rate among multiples was 11.32‰. Severe functional impairments were found in 51% of the cases for bimanual motricity, 53.4% for gross motor function, 9.8% for sight, 6.5% for hearing, 32.6% for expression, 11.1% for feeding and 19.1% for drooling control. Weight was under p3 in 35,9% of the cases.

Conclusions. The prevalence estimates are lower than those reported by other partner SCPE centres (related to children born 5-47 years earlier). As recapture process goes on, the prevalence rate will probably increase. These data will help to understand the burden of CP in Portuguese society and will provide a baseline for monitoring for the next years to come.

CONGENITAL DISORDERS OF GLYCOSYLATION – FOUR CASES

1. Ana Cristina Ferreira, 2 Ana Isabel Dias, 3Teresa Mendonça, 4José Carlos Ferreira, 1Sílvia Sequeira

1 D. Metabólicas e Neuropediatria – H.D. Estefânia; 3 Sta Casa da Misericórdia; 4 H.S.Francisco Xavier

V International Symposium

Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas
Porto, 22-24 Novembro 2007

Background: Congenital Disorders of Glycosylation are a group of metabolic disorders resulting from defective synthesis of either N-linked or O-linked oligosaccharides with an extremely broad clinical spectrum. Transferrin isoelectric focusing enabled identification of several types of patterns. CDG-Ia, the most common type, is caused by mutations in the PMM2 gene, coding for a phosphomannomutase.

Aim: We report four patients (two males and two females) with CDG-Ia with different clinical presentations. All had dysmorphism, failure to thrive, feeding problems, developmental delay and hypotonia since birth.

Cases: Case 1 was characterised predominantly by recurrent pericardial effusion with cardiac tamponade resulting in death at the age of three months, after lifetime hospitalisation. Cases 2 and 3 (both females, aged 2 and 4 respectively) required gastrostomy for severe feeding difficulties. Both had characteristic dysmorphism, mild elevation of transaminases and intermitent proteinuria. Case 2 also had pericardial effusion, but well tolerated. Case 4, a 10-year-old boy, had recurrent oedema and hypoalbuminemia after respiratory or gastrointestinal infections in his first three years of life. He has moderate developmental delay and ataxia. The latter three patients had severe coagulation factors abnormalities (factors IX and XI, proteins C and S). All cases were confirmed by mutational analysis. In case 1, post-mortem detection of the PMM2 mutations on dried blood spots allowed prenatal diagnosis of CDG-Ia in an affected sibling of the proband and therapeutic interruption of pregnancy.

PROBLEMAS GINECOLÓGICOS EM ADOLESCENTES COM PATOLOGIA NEUROLÓGICA

Filipe Silva*, Filomena de Sousa**, Eulália Calado*

* Serviço de Neurologia; ** Serviço de Ginecologia (comunicação)

Centro Hospitalar de Lisboa – Hospital de Dona Estefânia

Introdução: A patologia neurológica crónica na adolescência determina necessidades e desafios adicionais na abordagem das queixas ginecológicas e da contraceção.

Objectivos: Caracterizar as adolescentes referenciadas da Consulta de Neuropediatria para a Consulta de Ginecologia do nosso hospital, os motivos de consulta, a intervenção terapêutica e discutir algumas questões éticas e legais relacionadas.

População e Métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de adolescentes referenciadas entre 1998 e Maio de 2007.

Resultados: Foram identificadas 57 referências de adolescentes com idade mediana de 15 (9 a 21) anos. Os diagnósticos neurológicos mais frequentes foram o défice cognitivo (N=37, 21 graves/profundos) e a epilepsia (N=32, 9 com dois ou mais anticonvulsantes). Os principais motivos de consulta foram: contraceção (36), irregularidades menstruais (7), dismenorreia (6) e amenorreia secundária (4). Os principais métodos anticonceptivos utilizados foram o Implanon (12) e os anticonceptivos orais (10). Foi feita laqueação tubária laparoscópica em cinco adolescentes com défice cognitivo grave/profundo e histerectomia subtotal laparoscópica em três, incluindo dois casos de dismenorreia e menorragia sem resposta à terapêutica médica.

Comentário: A necessidade de contracepção neste grupo de doentes deve ser precocemente avaliada caso a caso, de acordo com o melhor interesse da adolescente. A complexidade destas situações, com inevitáveis implicações éticas e legais, requerem uma abordagem multidisciplinar

MAPEAMENTO FUNCIONAL POR EEG E RESSONÂNCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL NA AVALIAÇÃO PARA CIRURGIA DA EPILEPSIA

Alberto Leal^{1,2}, Mário Secca³, Pedro Cabral², Nuno Canas², Ana Dias⁴, José P Vieira⁴, Eulália Calado⁴, Paula Breia⁵, Constança Jordão²

¹ Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos

² Grupo de Cirurgia da Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

³ Departamento de Física, Universidade Nova de Lisboa

⁴ Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia

⁵ Serviço de Neurologia, Hospital Garcia da Horta

Fórum de Neurologia da SPN

Luso, Maio de 2007

Introdução: Um número significativo de doentes com epilepsias focais são refractários à terapêutica farmacológica, motivando o recurso à alternativa cirúrgica. A cirurgia da epilepsia pode ser altamente eficaz quando os dados neurofisiológicos e imagiológicos são concordantes, fornecendo uma boa localização da área epileptogénica. Esta concordância é no entanto difícil de obter devido à deficiente resolução espacial dos registos EEG.

O registo do efeito BOLD associado à ocorrência da actividade epiléptica promete melhorar significativamente a capacidade para localizar de forma detalhada os focos epilépticos, contribuindo para melhorar os resultados cirúrgicos. A técnica não foi no entanto validada nesta aplicação, não sendo ainda conhecida a melhor metodologia para integrar o EEG e RMf, nem o real poder da técnica neste campo.

Objectivos: Descrever os resultados e validação preliminar obtidos na aplicação da técnica de EEG/RMf a doentes avaliados no programa de Cirurgia da Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO).

Metodologia: Oito doentes (9-32 anos) em avaliação para cirurgia da Epilepsia no CHLO foram submetidos a protocolo de registo EEG/RMf complementar a estudo por RM estrutural convencional. As sequências funcionais incluíram blocos de 100 imagens EPI de todo o cérebro, obtidas com intervalos de 3 segundos, enquanto se registava continuamente o EEG. Uma sequência T1 3D de alta resolução foi também obtida. Posteriormente realizou-se registo EEG de alta resolução (64 canais) para melhorar a amostragem espacial dos paroxísmos no escalpe.

Resultados: Obtivemos activações BOLD significativas associadas à ocorrência dos paroxísmos epilépticos na totalidade dos doentes, sendo que em 6 de 8 a maior activação ocorreu na proximidade da área sugerida pelo EEG. Nos restantes doentes as activações ocorreram somente em regiões distantes. Na maioria dos doentes observamos múltiplas áreas de activação sugerindo que o método poderá originar um número significativo de falsos positivos o que dificulta a interpretação. Um problema adicional da existência de múltiplos focos resulta da incapacidade da RMf em estabelecer uma ordem de activação relativa das várias áreas. A integração da informação BOLD com o EEG de alta resolução clarificou a

dinâmica de activação das várias áreas cerebrais, contribuindo para reduzir o problema dos falsos positivos.

Em um doente os resultados pós-cirúrgicos estiveram de acordo com os sugeridos pela imagiologia funcional.

PARALISIA CEREBRAL NA VIDA ADULTA: A DESCONTINUIDADE NO CUIDAR

Eulália Calado, Teresa Folha, Graça Andrada

Seminário Internacional de Paralisia Cerebral: “Envelhecimento das Pessoas com Deficiência, Porto 12, 13 Outubro 2007.

Introdução: A autonomia, independência económica e integração social devem ser os objectivos últimos dos programas de reabilitação/habilitação e de suporte social para a população com Paralisia Cerebral (PC) sem atraso mental grave. Ter um emprego dignamente remunerado, habitação própria, vida conjugal e filhos, são factores fundamentais para a integração social de qualquer indivíduo adulto, com ou sem deficiência. A grande maioria da população adulta com PC, mesmo aqueles em que muitos recursos foram investidos na sua reabilitação e formação, nunca atingem os objectivos atrás enunciados; os muito poucos casos que conseguem obter e manter uma integração social adequada são os que beneficiam em regra dum forte e duradouro apoio familiar.

Metodologia: Apresentamos o estudo comparativo entre dois inquéritos realizados respectivamente em 1991 e 2007 ao mesmo grupo de 32 indivíduos, com idades actuais ente os 32 e os 46 anos e que fizeram os primeiros 6 anos de escolaridade no Centro de Paralisia Cerebral de Lisboa.

Resultados: Os resultados quanto à integração social são desanimadores e algumas histórias de vida uma verdadeira acusação à inoperância e desarticulação dos profissionais envolvidos com as áreas da deficiência.

“ Já não tenho a mínima paciência para todos estes técnicos que falam por mim e que nada me resolvem...” Luís, 38 anos que continua a viver com os pais idosos e não pode coabitar com a namorada por falta de apoios domiciliários e casa adaptada.

SÍNDROME DE PROTEUS E MALFORMAÇÃO CHIARI TIPO I

Liza Aguiar, Luísa Monteiro, Eulália Calado

Reunião Nacional da SPP,

Algarve Out. 2007

Introdução: O síndrome de Proteus é uma doença rara, com uma prevalência inferior a 1:1.000.000. Trata-se de uma situação complexa, classificada como hamartose, com envolvimento multisistémico e apresentação fenotípica polimorfa. Caracterizada por anomalias do crânio (assimetria e/ou macrocefalia), hemihipertrofia, lesões cutâneas e sub-cutâneas, nomeadamente malformações vasculares, gigantismo parcial das mãos e/ou dos pés, tumores subcutâneos (lipomas, hemangiomas, linfohemangiomas). A clínica modifica-se ao longo do tempo, por vezes com sinais subtis na infância que podem deferir o seu diagnóstico para a adolescência ou início da vida adulta e complicações evolutivas, que devem ser consideradas

no seguimento destes doentes. A associação de hemihipertrofia com Arnold Chiari I (ACI) já está descrito na literatura, mas não propriamente com o Síndrome de Proteus.

Caso Clínico: Rapaz 15 anos de idade, seguido na consulta de Neuropediatria desde os 2 anos por macrocefalia, hemihipertrofia à esquerda e ligeiro atraso de desenvolvimento psicomotor. Juntamente com a Genética foi colocado o diagnóstico de S. Klippel-Trenaunay-Weber/Proteus, vindo posteriormente a preencher critérios clínicos de Síndrome de Proteus. Por suspeita de leucodistrofia em TAC-CE, realizou RMN encefálica aos 6 anos de idade que já apresentava Chiari tipo I incipiente. Por cefaleias e vários episódios de perda súbita de conhecimento aos 14 anos repetiu RMN encefálica e Medular que revelou malformação Chiari tipo I evidente e seringomielia a partir de C7 até ao cone medular. Efectuou craniotomia occipital e laminectomia em C1 com remissão da sintomatologia.

Conclusão: A raridade e a apresentação polimórfica do Síndrome de Proteus, não permite o estabelecimento de protocolos de actuação, nomeadamente no desenvolvimento de ACI e seringomielia secundária. A concentração destes doentes num centro de referência com equipa multi-disciplinar, permitiria obter uma maior experiência clínica com consequente melhoria nos cuidados prestados e prevenção de complicações em doentes com Síndrome de Proteus.

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, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião do Grupo Português de Oftalmologia Pediátrica e Estrabismo

Amarante, Junho 2007

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 congênita 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.

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

DIRECTOR:

SERVIÇO DE CIRURGIA

DIRECTORA: DR^a. MARIA JOSÉ LEAL

APENDICITE AGUDA - CLÍNICA VS. HISTOLOGIA

Henriques J; Reimão C; Pereira S; Figueiredo B; Vital VP; Casella P

Introdução: A apendicite aguda continua a ser um dos principais diagnósticos nos Serviços de Cirurgia Pediátrica. A taxa de apendicectomia negativa, frequentemente utilizada como índice de qualidade hospitalar, permanece alta independentemente dos esforços para a reduzir, especialmente em crianças com menos de 6 anos.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo de 1000 doentes consecutivos operados com o diagnóstico clínico de apendicite aguda, no Hospital de Dona Estefânia, no período de Jan 2003 - Dez 2006, baseado na consulta da folha de registo enviada para o Serviço de Anatomia Patológica. Foram revistos os dados epidemiológicos deste grupo de doentes, a taxa de preenchimento da referida folha de registo, a concordância entre diagnóstico clínico e diagnóstico histológico bem como a taxa de apendicectomia negativa.

Discussão: O diagnóstico clínico pós-operatório foi concordante com o diagnóstico histológico em cerca de 60% casos, sendo subvalorizado ou sobrevalorizado nos restantes casos. Este problema é agravado pela deficiente taxa de preenchimento das folhas de registo e pelas diferentes nomenclaturas utilizadas pelos cirurgiões vs. anatomo-patologistas. A taxa de apendicectomia negativa foi de 5,5%, o que está de acordo com os valores apresentados na literatura.

DIVERTICULO CONGÉNITO DA URETRA POSTERIOR

Henriques J; Vital VP; Alves F; Mota FC

Introdução: Os divertículos congénitos da uretra posterior (DCUP) são extremamente raros, só havendo 3 casos descritos na literatura inglesa. A maioria dos DCUP são de origem Mulleriana. Os restantes casos são resultantes de duplicação uretral "falhada".

Caso clínico: Lactente, 1 ano, status pós colostomia no período neonatal por malformação anorectal com fistula para a uretra bulbar e pós PSARP aos 9 meses. Rim displásico não funcional à esquerda e megauretero não refluxivo e não obstrutivo à direita com imagem ecográfica sugestiva de divertículo da uretra posterior. Dois episódios de internamento por pielonefrite nos quais houve persistentemente dificuldades na algaliação, com perdas extra-algália. RMN confirmou a presença de dilatação sacular, aparentemente ao nível da uretra posterior. Nefroureterectomia esquerda com reimplantação ureteral à direita tipo Cohen e excisão de divertículo gigante da uretra prostática. Anatomia patológica confirmou a etiologia uretral do divertículo. Encerramento da colostomia aos 17 meses. Actualmente, com obstipação controlada com terapêutica médica e sem infecções urinárias há 9 meses.

Conclusão: Embora raros, os DCUP devem ser considerados no diagnóstico diferencial de dilatações quísticas do aparelho urinário baixo. Na maioria dos casos o "unroofing" transuretral do divertículo é suficiente. Os divertículos maiores e/ou sintomáticos requerem excisão por via aberta e eventual reconstrução da uretra.

EMPIEMA - ABORDAGEM TORACOSCÓPICA

Henriques J; Alves R; Casella P

Introdução: A incidência de pneumonia complicada de derrame e de empiema está a aumentar e continua a ser causa de morbidade importante.

Material e Método: 20 doentes consecutivos com empiema pleural foram tratados por via toracoscópica utilizando apenas 2 portas 5mm, entre Jan 2005 - Ago 2007. A idade média foi 5 anos (intervalo, 1 a 15 anos). A cirurgia foi realizada 5 a 21 dias após início dos sintomas. Em 17 casos a toracosopia foi o 1º procedimento e os restantes 3 foram submetidos a drenagens torácicas prévias, 2 a 13 dias antes da cirurgia. 16 foram classificados como GII e 4 como GIII (ATS).

Resultados: O desbridamento (GII) ou a descorticação (GIII) foram conseguidos em todos os casos. O tempo operatório médio foi de 83 minutos (intervalo, 55 a 160). Não houve complicações intra-operatórias. O 1º dreno foi retirado entre D2 e D3, e o 2º entre D4 e D9 pós-op. 17 permaneceram apiréticos desde o dia da cirurgia e 3 ainda apresentaram picos febris até ao D3 pós-op. Registou-se apenas 1 complicação pós-op. - pneumotórax residual que resolveu com drenagem prolongada. Não houve qualquer recidiva no seguimento, em média 12 meses (intervalo, 2 a 26 meses.). A estadia hospitalar após a cirurgia foi em média de 10 dias (intervalo, 8 a 21 dias).

Conclusões: A abordagem toracoscópica com 2 portas é um procedimento eficaz e seguro no tratamento do empiema pleural nas crianças. Além de diminuir a dor e o tempo de drenagem pós-op. permite resultados estéticos superiores.

ESTENOSE ESOFÁGICA CONGÊNITA

Borges C*, Goulão J, Murinello R

Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica (poster)
2007

As estenoses esofágicas na criança são congénitas em apenas 5% dos casos, sendo mais frequentes no 1/3 distal. É comum a presença de remanescentes traqueobrônquicos, que implicam excisão, e 1/3 dos casos está associado a atresia esofágica (AE).

Caso Clínico: 4 anos, sexo feminino, operada no 1º dia de vida por AE com fístula traqueo-esofágica distal, verificando-se deiscência parcial da anastomose esofágica e refistulização no 5º dia de pós-operatório, que posteriormente motivou reintervenção. Estenose do 1/3 distal do esófago na endoscopia de controle, que não cedeu às tentativas de dilatação, contendo remanescentes traqueo-brônquicos. Submetida a excisão e anastomose término-terminal. Os autores apresentam também uma revisão casuística dos casos tratados nesta instituição.

Conclusão: A identificação da etiologia da estenose esofágica, essencial para uma abordagem terapêutica correcta, nem sempre é simples, sendo importante o diagnóstico atempado para evitar complicações graves.

MIDGUT VOLVULUS AFTER LAPAROSCOPIC APPENDICECTOMY

J Henriques, F Freitas, P Casella

Serviço de Cirurgia - Hospital de Dona Estefânia - Lisboa – Portugal

16th Annual Congress for Endosurgery in Children

Buenos Aires Setembro 2007

Introduction: A recent meta-analysis comparing laparoscopic appendicectomy (LA) versus open appendicectomy (OA) in children suggests that LA reduces the complication rate, specifically concerning surgical wound infection and postoperative ileus, with a similar operative time but with a significantly shorter postoperative length of stay. Intestinal obstruction, in patients who had previous surgery, is a complication of both approaches. However, the prevalence and mechanisms of intestinal obstruction after laparoscopic surgery are still a matter of debate. Its occurrence is independent of the operation performed, and opposite to common belief, the prevalence can be as high as that found in open surgery. Intestinal obstruction caused by midgut volvulus following LA, in the absence of previous malrotation, is a rare complication, initially described by Caudra in 2002, in an adult patient.

Case Report: Male, 14 years old, with a previous history of unilateral VUR treated with unilateral reimplantation of the ureter at 12. Admitted with the diagnosis of acute abdomen, characterized by a 6 day long history of pain located to the lower right quadrant, without fever, vomit or change of bowel movements. A laparoscopic appendicectomy was performed following the diagnosis of appendicular abscess. In the first postoperative day the patient presented intermittent abdominal distension and bilious vomit. On the third day, after a period of relative improvement, the situation worsened with the acute onset of persistent intense abdominal pain, tachycardia and pallor, which led to an emergent laparotomy. The surgery revealed a complete 720° midgut volvulus, which was reduced (without the need for resection). The following postoperative period was uneventful.

Discussion: We discuss the factors involved in the occurrence of postoperative intestinal obstruction, and its different forms of presentation, in the scope of LA versus OA.

Conclusion: Although rare, midgut volvulus has to be considered as a possible cause of an intestinal obstruction after laparoscopic appendicectomy.

RUPTURA DE ONFALOCELO?

Henriques J; Casella P

Introdução: Na embriogénese normal, o intestino primitivo deriva da porção intracelómica da vesícula vitelina. À medida que o intestino cresce, a ampla comunicação entre o intestino médio e a vesícula vitelina estreita consideravelmente dando origem a uma pequena comunicação com o futuro ileon conhecida como canal onfalo-mesentérico. Este canal começa a involuir desde a 5ª semana de gestação, estando normalmente obliterado pela 10ª. Concomitantemente, o intestino médio cresce dando origem à ansa em U do intestino médio, que se projecta ventralmente para o interior do celoma extra-embriónico no interior do cordão

umbilical. Esta hérnia fisiológica ocorre pela 6ª semana, e crê-se ser devida a falta de espaço na cavidade abdominal subsequente ao rápido crescimento dos rins e fígado. Próximo da 11ª semana, o intestino médio regressa à cavidade abdominal.

Caso Clínico: RN termo, transferido às 3h de vida por ruptura de onfalocelo. No exame físico à entrada a presença de pequeno "estoma" com aspecto viável inserido na face lateral do saco íntegro de um onfalocelo menor, sem exposição de qualquer outra víscera, revelou tratar-se de uma persistência completa do canal onfalo-mesentérico. Ainda antes da cirurgia, o doente confirmou esta hipótese diagnóstica com uma dejeção de mecônio pelo referido "estoma".

Conclusão: A persistência completa do canal onfalomesentérico, embora rara, deve ser considerada nos doentes com onfalocelo, pela "proximidade" dos fenómenos embriológicos.

PENOSCROTAL TRANSPOSITION...HOW TO TRANSPOSE THIS SITUATION?

Filipa C. Freitas, Sara C. Pereira, Vanda P.Vital, Rafaela Murinello, Filipe C. Mota

From the division of the Paediatric Surgery, D. Estefânia Paediatric Hospital, Lisbon, Portugal
"II World Congress on Hypospadias and Disorders of Sex Development"

Roma, Novembro de 2007

The term intersex is widely used for description of different conditions related to sexual maldevelopment.

Ambiguous genitalia in the newborn need immediate and rational management. This complex situation requires a strategy of clinical, hormonal, genetic, molecular and radiographic investigation to determine the etiology of the intersex state and to guide the therapeutic approach adjusted to each patient individually.

Penoscrotal transposition is a rare congenital abnormality of the external genitalia, resulting in a partial or complete positional exchange between the penis and the scrotum. Frequently this anomaly is associated with other malformations, including renal, genital, cardiovascular, gastrointestinal and limb defects. In case of penoscrotal transposition it is mandatory to exclude a congenital adrenal hyperplasia (CAH), which may have a fatal outcome.

The case we report is a boy, 46XY karyotype, with a penoscrotal transposition associated with anorectal malformation, diagnosed at birth. Further investigation detected CAH. We present the diagnostic approach, medical and surgical treatment applied to this unusual pathology.

The appropriate treatment plan must be established to minimize medical, psychological and social complications.

Key words: sexual ambiguity; penoscrotal transposition; congenital adrenal hiperplasia

HEMATÚRIA RECORRENTE... UMA ETIOLOGIA DIFERENTE

Freitas FC ; Henriques J ; Goulão J; Mota FC

Introdução: As causas mais comuns de hematúria são a inflamação ou a infecção da bexiga. A litíase, o trauma, as neoplasias e a patologia glomerular são responsáveis pela maior parte dos restantes casos.

Caso Clínico: 2 anos, sexo masculino, internado por quadro de infecção urinária. Episódio de retenção urinária que motivou algaliação. Embora o procedimento tenha decorrido sem

dificuldade iniciou então hematúria franca. Na investigação deste episódio realizou múltiplos exames ecográficos, que não revelaram alterações, e cistoscopia, na qual não se conseguiu evidenciar qualquer lesão pela persistência de hematúria franca. Redução progressiva da hematúria, sendo desalgaliado no 6º dia, após o que se verificou novo episódio de retenção urinária, com necessidade de realgaliação. Duas semanas depois é submetido a nova cistoscopia que revelou lesão pediculada com origem na uretra prostática, impossível de ressecar por via endoscópica pela natureza fibrótica do pedículo, pelo que foi excisada por via aberta. O exame anatomo-patológico revelou tratar-se de um pólipo fibroepitelial. Seguimento aos 5 meses sem queixas ou alterações imagiológicas.

Conclusão: Os pólipos uretrais são lesões benignas raras que podem causar uma panóplia de sintomas em rapazes. Embora as formas de apresentação mais frequentes sejam a obstrução urinária baixa, infecção e litíase, esta etiologia deve ser também considerada no diagnóstico diferencial da hematúria macroscópica.

VOLVO GÁSTRICO AGUDO NO RN

Henriques J; Casella P

Introdução: O volvo gástrico agudo é raro no período neonatal. A maior parte dos casos são secundários a outros defeitos ou associados a má fixação gástrica. As anomalias de fixação gástrica representam um espectro, desde a ausência completa de ligamentos até à laxidão parcial destes mesmos. Em contraste com o quadro clínico, muitas vezes inespecífico, os achados radiológicos são normalmente característicos.

Casos Clínicos: Caso 1 - RN termo, quadro de vômitos alimentares D2 vida. Radiografia revelou grande distensão gástrica. Exame com contraste - grande curvatura sobre o esfago sugerindo volvo organo-axial. Na laparotomia constatou-se ausência do ligamento gastrocólico e realizou-se gastropexia anterior e superior. Pós-op. e seguimento 9 meses sem intercorrências. Caso 2 - RN termo, com vários episódios de engasgamento e vômito nas primeiras 48h vida. Estudo com contraste revelou volvo organoaxial e era sugestivo de RGE. Laparotomia confirmou o diagnóstico e revelou ausência do ligamento gastrocólico e presença de polisplenia - gastropexia ant. e sup. Pós-operatório complicado por manutenção de episódios engasgamento. Endoscopia confirmou a hipótese colocada de fistula traqueo-esofágica (FTE). Cervicotomia ao D12 vida - encerramento de FTE. Pós-op. e seguimento aos 5 meses sem intercorrências.

Conclusão: A deficiência do ligamento gastrocólico, ideopática ou secundária, pode ser responsável pelo volvo gástrico no período neonatal.

CASO CLÍNICO - DIAGNÓSTICO DIFÍCIL DE HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA DIREITA

Freitas FC; Pereira SC; Figueiredo B; Murinello R; Borges A C; Serelha M*

Introdução: A septicemia neonatal precoce por estreptococos do grupo B como patologia concomitante e inaugural motivou grandes dificuldades no diagnóstico de hérnia diafragmática direita.

Caso clínico: Trata-se de uma recém-nascida de 37 semanas, 3250gr, que nas primeiras horas de vida evidenciou quadro de dificuldade respiratória, tendo sido diagnosticada uma

pneumonia à direita. O agravamento progressivo levou a ventilação mecânica. Após complicação de pneumotórax, que foi drenado, evidenciou melhoria clínica ao 7º dia de vida, tendo sido extubada. Ao 15º dia necessitou novamente de ventilação mecânica por deterioração respiratória. A TAC torácica evidenciou derrame pleural moderado, aparentes focos de condensação do lobo médio e inferior direito e imagem de condensação a nível do hilo pulmonar direito (eventração?). Manteve necessidade de ventilação e imagem de condensação no campo pulmonar inferior direito, sem melhoria. Ao 26º dia de vida apresentou imagem radiológica sugestiva de hérnia diafragmática direita, tendo sido submetida a toracotomia direita e correcção cirúrgica da hérnia. Teve um pós-operatório sem intercorrências.

Conclusão: Dificuldade respiratória num recém-nascido após sepsis por estreptococos do grupo B, associada a opacidade pulmonar direita, deve ser avaliada com atenção e suspeitar-se de hérnia diafragmática direita. O tratamento é cirúrgico e o prognóstico é bom na ausência de hipoplasia pulmonar.

AMBIGUIDADE SEXUAL - GENITOPLASTIA FEMINIZANTE COM CONSERVAÇÃO DE CORPOS CAVERNOSOS

Casella P*, Murinello R, Henriques J, Freitas F

Introdução: A abordagem cirúrgica das ambiguidades sexuais, cuja etiologia mais frequente é a hiperplasia congénita da supra-renal (HCSR), continua a desenvolver-se no sentido de obter resultados cosméticos e funcionais o mais próximo possível da normalidade. Os objectivos da reconstrução cirúrgica das doentes com sinus urogenital são a criação de genitais externos de aspecto normal, preservação da função vesical e optimização do potencial para uma actividade sexual e reproductiva normal na idade adulta. O seguimento a longo prazo das doentes submetidas a este tipo de correcção revelou que nem sempre a opção terapêutica tomada na infância é concordante com a identidade sexual da doente.

Caso Clínico: 2 anos, cariótipo 46xx, ambiguidade sexual com sinus urogenital (Prader III) em contexto de HCSR, sob terapêutica de substituição de mineralocorticóides e glicocorticóides. Apresenta-se vídeo da intervenção cirúrgica efectuada - genitoplastia feminizante com clitoroplastia desmembrada (técnica de Pippi Salle). Intervenção e pós-operatório sem complicações. Seguimento aos 6 meses com excelente resultado estético.

Conclusão: Na HCSR a cirurgia conservadora é aconselhável face à pequena percentagem de doentes em que se verificam perturbações da identidade sexual.

A clitoroplastia desmembrada com preservação dos corpos cavernosos permite conservar a sensibilidade genital, com a vantagem adicional de ser potencialmente reversível.

CASO CLÍNICO - HEMATÚRIA RECORRENTE...

Freitas FC ; Henriques J ; Goulão J; Mota FC

Os pólipos congénitos da uretra são raros nas crianças. Os sintomas e sinais habituais são obstrução intermitente, infecção urinária, enurese e cálculos vesicais. Devido ao seu potencial obstrutivo deve ser considerado na avaliação de crianças de sexo masculino com sintomas de infecção urinária baixa.

Apresenta-se o caso de uma criança de 2 anos, sexo masculino, com uma infecção urinária que, 3 dias após o diagnóstico e início da terapêutica antibiótica, iniciou recusa alimentar e dores abdominais de agravamento progressivo, tendo ficado internado.

Durante o internamento desenvolveu retenção urinária grave, necessitando de algaliação. Apesar da algaliação não ter sido traumática, verificou-se hematúria franca e uma drenagem vesical escassa / deficiente. Foi submetido a cistoscopia, que não evidenciou qualquer lesão uretral, do colo vesical ou endoluminal. Exames ecográficos sem alterações.

Ao longo do internamento houve resolução da hematúria e foi desalgaliado no 6º dia de internamento. Após desalgaliação fez nova retenção urinária, com necessidade de re-algaliação. Teve alta a pedido dos pais, com algaliação permanente.

Duas semanas depois é submetido a cistoscopia programada, que revelou lesão pediculada com origem na uretra prostática, impossível de ressecar por via endoscópica, tendo sido realizada vesicotomia e excisão do tumor - pólipo fibroepitelial.

Actualmente bem, sem queixas e sem alterações imagiológicas.

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

DIRECTOR: DR. MAUEL CASSIANO NEVES

A TOXINA BOTULINICA NO TRATAMENTO DA DOENÇA DE PERTHES

XXVII Congresso Nacional de Ortopedia e Traumatologia (Comunicação Livre)

Miguel Flora, Francisco Sant'Ana, Delfin Tavares, João Campagnolo, Manuel Cassiano Neves

Introdução: Vários métodos têm sido propostos para o tratamento da Doença de Perthes, mantendo como denominador comum a contenção da cabeça do fêmur pelo acetábulo. Um dos cenários habituais na fase inicial, é a perda progressiva da mobilidade articular, particularmente da abdução, provavelmente relacionado com a dor e o espasmo dos adutores, levando secundariamente à sub-luxação. A tenotomia percutânea dos adutores tem sido o método de eleição na abordagem inicial da rigidez articular associada a perda da contenção.

A toxina botulínica tem sido utilizada para a resolução das ancas instáveis (sub-luxadas), em doentes espásticos, com resultados satisfatórios. Este estudo pretende demonstrar a eficácia da administração IM da toxina botulínica para a resolução da dor, permitindo também uma melhor centragem da cabeça e um ganho da amplitude articular.

Material e Métodos: 39 Doentes foram tratados na nossa instituição entre Abril 2005 e Abril 2007 por Doença de Perthes, sendo sete submetidos a tratamento por toxina botulínica (em cinco como único tratamento e em dois como complemento à cirurgia). Todos os doentes são do sexo masculino, com idades entre os quatro e os nove anos (média seis anos), encontrando-se todos no estágio de fragmentação de Waldenstrom, Grau IV de Caterral. Todos apresentavam uma limitação da abdução inferior a 20°, mostrando os exames radiográficos sub-luxação da anca em quatro. Em todos os doentes foi feita a administração de 100 UI de toxina botulínica tipo A (Botox®) em três locais distintos do músculo adutor longo da coxa, após ter sido realizada uma artrografia para eliminar outras causas de rigidez como a existência de corpos livres intra-articulares ou uma anca em charneira.

Resultados: Nenhum dos doentes apresentou qualquer complicação após a terapêutica. Todos estão assintomáticos à data da revisão, melhorando a mobilidade articular (abdução > 45°). As radiografias mostram recentragem da cabeça do fêmur em todos os doentes.

Discussão: O espasmo dos músculos adutores parece desempenhar um papel importante na limitação articular e dor, sendo a tenotomia a terapêutica de eleição para este problema. Não é, todavia, um método isento de complicações. A injeção IM de toxina botulínica é um método não invasivo, simples e com baixa taxa de complicações, quando correctamente aplicado.

Conclusão: Apesar de se tratar de uma série limitada de doentes, atendendo à simplicidade do método e à baixa taxa de efeitos secundários, associados aos excelentes resultados clínicos e radiológicos, os autores consideram que esta técnica pode ser, no futuro, um método alternativo à tenotomia dos adutores.

PIE EQUINO VARO. EL MÉTODO DE PONSETI

M. Cassiano Neves, Delfin Tavares, Francisco Sant'Anna
Hospital de Dona Estefânia (Children's Hospital) . Lisbon

The idiopathic club foot is still one of the most common problems seen in a paediatric orthopaedic clinic. The treatment of this condition is still controversial due to the difficulty in evaluating the different types of treatment available.

Ponseti described his conservative method of the treatment for club foot as early as 1972; however the method was not universally accepted until the beginning of the XXI Century. This was mainly related to the fact that surgery was well accepted by doctors and parents, the use of a brace for as long as 3 years (as proposed by Ponseti) was unacceptable for most of the parents, and the poor results at a long term follow-up of the patients operated for this condition was unknown.

At the Children's Hospital in Lisbon all the new born with club feet were manipulated according to Kyte technique and in the presence of a relapse operated by a postero-medial approach as suggested by Turco. In the 90's the French method consisting in a passive continuous motion followed by plaster immobilization was introduced.

However we were facing almost 30% of relapses and the long term follow-up of our operated patients was only satisfactory.

Due to the pressure of the Internet we were facing questions about the Ponseti method and realized that parents were sharing their problems and become more alert of the necessity of compliance with the use of a brace for a long period of time. In the beginning of 2005 the Ponseti method was introduced in our Institution

Since then, 84 feet in 62 children (between 1 day and 42 months of age at initial presentation) have been treated according to the method described by Ponseti. They were all classified by Pirani's Classification. The average number of plaster's needed for correction was 5,2 and an Achilles tenotomy was performed in 91% of the feet. We had 3 relapses mainly due the lack of compliance in using the brace.

Although our follow-up is extremely short the initial results are very promising since we were able to reproduce in our Institution the clinical results published already by other authors using the same method.

DISTAL FOREARM FRACTURES IN CHILDREN – A COMPARISON BETWEEN CROSSED PINS AND THE KAPANDJI METHOD

M. Resende Sousa, M.; Tavares, D.; Sant'Anna, F.; Cassiano Neves, M.

Introduction: The distal forearm is the most common fracture site in children. The stresses from a fall on the outstretched hand are prone to result on a physeal or metaphyseal fracture of the distal radius. Fortunately subsequent growth disturbance is unusual. Our aim is to report the advantages or disadvantages of the Kapandji method compared with the crossed pin fixation.

Materials and Methods: We reviewed 29 children brought to the operating room for reduction and percutaneous fixation of distal forearm fractures during the last 18 months. There were 23 boys and 6 girls aging between 4 and 15 years old. Fractures were classified in four general types: physeal, torus, greenstick and complete. Sixteen fractures were fixed using the Kapandji technique and 13 were fixed with crossed pins.

Results: All patients recovered full range of motion. None of the fractures required open reduction. Pinning using the Kapandji technique was easier and took about 50% less of the operating time. Nevertheless we found that there was no leading criteria to decide which were the fractures that would need pinning after reduction. There was an incidence of 10% of superficial infections that subsided after removal of the wires with no further complications in both methods.

Conclusions and Discussion: Radial collapse, loss of wrist motion, and distal radioulnar joint dysfunction, all common problems associated with distal radius fractures in the adult, are rarely seen after children's distal radial fractures. Closed reduction is usually easy. Although the final results were the same comparing crossed pin fixation and the Kapandji method, the later proved to be easier and less time consuming in the operating room. For this reason we favour this type of fixation for the distal forearm fractures in children.

PALM TREE THORN INJURY: THE HIDDEN DIAGNOSIS OF OSTEOARTICULAR INFECTION

Resende Sousa, M.; Kjollerstrom, P.; Tavares, D.; Sant'Anna, F.; CassianoNeves, M.

Introduction: Arthritis caused by plant thorn penetration is a well known medical condition, especially in children. It was first diagnosed as an aseptic synovitis from an allergic reaction. Inappropriate growth media unable agent identification. Our aim is to report 3 cases of adolescents who developed osteoarticular infection after palm tree thorn injury.

Materials and methods: We report the case of 3 teenagers with chronic inflammatory reaction after a definite history of thorn prick. One developed elbow arthritis, another chronic ankle synovitis and the last one osteomyelitis of the medial cuneiform bone . The diagnosis was established by clinical, radiological and surgical findings. After proper diagnosis and surgical removal of the thorn, antibiotic therapy with amoxicillin-clavulanate was initiated.

Results: Complete recovery was achieved in every patient

Discussion/Conclusion: Bacterial growth after plant thorn injury must be considered and suspected in "aseptic" cases of arthritis, when there is a history of plant thorn injury. Delay in establishing the diagnosis is still the major problem. Ultrasound or magnetic resonance should be used to identify foreign bodies. Surgical removal of the thorn combined with antibiotic therapy is the most effective treatment to achieve complete recovery.

DIAGNOSTIC, TREATMENT AND OUTCOME OF SEPTIC ARTHRITIS IN INFANCY AND CHILDOOD

M Cassiano Neves, J Mesquita Montes

(artigo em PDF, usar hiperlink)

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

SÍNDROME DE PROTEUS E MALFORMAÇÃO CHIARI TIPO I

Liza Aguiar, Luísa Monteiro, Eulália Calado
Reunião Nacional da SPP,
Algarve Out. 2007

Introdução: O síndrome de Proteus é uma doença rara, com uma prevalência inferior a 1:1.000.000. Trata-se de uma situação complexa, classificada como hamartose, com envolvimento multisistémico e apresentação fenotípica polimorfa. Caracterizada por anomalias do crânio (assimetria e/ou macrocefalia), hemihipertrofia, lesões cutâneas e sub-cutâneas, nomeadamente malformações vasculares, gigantismo parcial das mãos e/ou dos pés, tumores subcutâneos (lipomas, hemangiomas, linfohemangiomas). A clínica modifica-se ao longo do tempo, por vezes com sinais subtis na infância que podem deferir o seu diagnóstico para a adolescência ou início da vida adulta e complicações evolutivas, que devem ser consideradas no seguimento destes doentes. A associação de hemihipertrofia com Arnold Chiari I (ACI) já está descrito na literatura, mas não propriamente com o Síndrome de Proteus.

Caso Clínico: Rapaz 15 anos de idade, seguido na consulta de Neuropediatria desde os 2 anos por macrocefalia, hemihipertrofia à esquerda e ligeiro atraso de desenvolvimento psicomotor. Juntamente com a Genética foi colocado o diagnóstico de S. Klippel-Trenaunay-Weber/Proteus, vindo posteriormente a preencher critérios clínicos de Síndrome de Proteus. Por suspeita de leucodistrofia em TAC-CE, realizou RMN encefálica aos 6 anos de idade que já apresentava Chiari tipo I incipiente. Por cefaleias e vários episódios de perda súbita de conhecimento aos 14 anos repetiu RMN encefálica e Medular que revelou malformação Chiari tipo I evidente e seringomielia a partir de C7 até ao cone medular. Efectuou craniotomia occipital e laminectomia em C1 com remissão da sintomatologia.

Conclusão: A raridade e a apresentação polimórfica do Síndrome de Proteus, não permite o estabelecimento de protocolos de actuação, nomeadamente no desenvolvimento de ACI e seringomielia secundária.

A concentração destes doentes num centro de referência com equipa multi-disciplinar, permitiria obter uma maior experiência clínica com conseqüente melhoria nos cuidados prestados e prevenção de complicações em doentes com Síndrome de Proteus.

DISFONIA NA CRIANÇA: CASUÍSTICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

d'Espiney Amaro C, Casas Novas I, Alpoim Moreira I, Soares Cunha I, Melo A Monteiro L
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Dona Estefânia

54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, (comunicação oral)

Coimbra, 20-23 Maio 2007

Objectivo: Caracterizar a população pediátrica com disfonia observada em consulta de ORL no HDE. Descrever as principais alterações encontradas em endoscopia laríngea nesta população.

Material e métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças enviadas para realização de endoscopia laríngea por disfonia no ano de 2005. Avaliação dos dados em excel.

Resultados: No total foram avaliadas 104 crianças com um predomínio do sexo masculino (62%) e uma idade média de 7 anos. Em 49% das endoscopias realizadas foram diagnosticadas nódulos nas cordas vocais, dos quais, 68% localizavam-se na união do 1/3 médio com o terço anterior das cordas vocais. 28 crianças apresentavam esboço de nódulo nas cordas vocais. 37 do total das crianças foram avaliadas em 2ª endoscopia onde se registou 49% de melhoria do aspecto macroscópico das cordas vocais. Apenas 40 crianças fizeram terapia da fala.

Discussão: Neste estudo verificou-se que a patologia nodular das cordas vocais é a causa mais frequente de disfonia da criança. Faz-se ainda uma breve exposição dos resultados de outros estudos efectuados.

OTITE MÉDIA COM DERRAME, CONSENSOS E CONTROVÉRSIAS

Luisa Monteiro

H. Dona Estefânia - Serviço de Otorrinolaringologia

Revista Clínica e Investigação em ORL - volume I 2007

A Otite Média com Derrame é uma entidade muito prevalente em idade pediátrica, que pode cursar sem sintomas ou estes podem ser subtis e não relacionados directamente com o ouvido médio. Em muitos casos evoluiu espontaneamente para a cura. A diversidade das abordagens terapêuticas, tem levado a tentativas de estabelecer linhas de orientação terapêutica que possam informar os clínicos na sua decisão. Neste artigo são revistas as guidelines mais recentes, baseadas na análise dos artigos publicados pela comunidade científica, sobre este assunto. No entanto, algumas questões permanecem em aberto, havendo necessidade de produzir estudos controlados que possam produzir respostas com elevado grau de evidência.

INCIDÊNCIA DE SURDEZ EM RECÉM-NASCIDOS DE ALTO RISCO (RNAR) – EXPERIÊNCIA DOS ÚLTIMOS 3 ANOS

Casas Novas A, Alpoim Moreira I, Brazão Santos P, Santos N, Varão L, Baptista A, Almeida F, Monteiro L

Hospital Dona Estefânia

Apresentado oralmente no 54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Coimbra 20-23 Maio 2007

Introdução: A surdez infantil é uma patologia cuja incidência é estimada entre um a dois casos por 1000 recém-nascidos saudáveis e dois a quatro casos por 100 recém-nascidos de alto risco (RNAR). Tratando-se de uma doença com uma incidência superior às doenças sujeitas a despiste neonatal sistemático.

Objectivos: Quantificar o número de crianças surdas no grupo de RNAR, nos 3 últimos anos. Avaliar principais factores de risco. Traçar perfil dessas crianças. Optimizar a organização do rastreio de crianças de alto risco para surdez.

Materiais e métodos: Estudo retrospectivo, com consulta dos processos (N-257) referentes aos RNAR enviados da Maternidade Alfredo da Costa e Maternidade Magalhães Coutinho, entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2006.

Resultados: Foram observadas na sequência desta consulta 257 crianças, 131 do sexo feminino e 126 do sexo masculino. A média de idade de consulta foi de 13,4 meses. Constatou-se que 65 crianças apresentavam 3 factores de risco de surdez infantil; 62 apresentava 1; 59 apresentava 2; 46 apresentava 4; 18 apresentava 5 e apenas 7 apresentavam 6. Quanto aos factores de risco; uso de antibióticos aminoglicosídeos esteve presente em 175 crianças; icterícia neonatal grave em 153; 130 crianças tiveram um peso ao nascer inferior a 1500g; 75 estiveram ventiladas mais de 5 dias; 62 apresentaram um índice de Apgar baixo; em 36 houve história de infecção TORCH na gravidez e/ou período neonatal; 32 tinham história familiar de surdez; 17 crianças fizeram diuréticos de ansa, no período neonatal; 10 apresentavam malformações da cabeça e pescoço e 6 eram situações sindrômicas. Destas 257 crianças, 42 não tinham sido submetidas a rastreio auditivo neonatal. Vinte crianças (7,8%) apresentaram algum grau de surdez uni ou bilateral. Dos 20 casos de surdez, 9 crianças apenas tinham 1 factor de risco; uma tinha dois; 6 crianças apresentavam 3; duas 4 e duas 5.

Discussão: Conclui-se que a maioria destas crianças são do sexo feminino, que o factor de risco de surdez a que maior número estão sujeitas são os antibióticos aminoglicosídeos, seguido de icterícia neonatal grave. Na maioria destas crianças os resultados do rastreio foram concordantes com os potenciais evocados auditivos do tronco cerebral. Verificou-se ainda que a maioria das crianças em que foi diagnosticada surdez apresentava apenas 1 factor de risco. A referir ainda que a média de idade de consulta neste grupo, é superior à ideal para um diagnóstico e intervenção precoces.

POTENCIALIDADES DO RETALHO NASOGENIANO.

Heredio Sousa H; Ferreira R**; Rosa de Almeida J***.

Hospital Dona Estefânia*, Hospital de S José**, Instituto Português de Oncologia- Serviço de Cabeça e Pescoço***.

Revista da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial
2007

O retalho nasogeniano é uma excelente técnica reconstrutiva para reparar os defeitos do terço médio da face, sobretudo os defeitos do nariz. Os autores descrevem neste artigo cinco casos clínicos de doentes que apresentavam tumores da pálpebra inferior, asa do nariz, junção nasolabial, lábio inferior e cavidade bucal, operados no I.P.O.F.G.. Nenhum dos doentes foi submetido a um segundo tempo operatório para correcção de defeitos secundários quer na região dadora, quer na região receptora. Os bons resultados alcançados enfatizam a importância deste retalho, quando tecnicamente bem executado.

PATOLOGIA NASOSINUSAL EM CRIANÇAS COM FIBROSE QUÍSTICA – EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO ORL DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Alpoim Moreira I, Casas Novas A, Neto V, Monteiro L, Cavaco J*

Hospital Dona Estefânia: Serviço de Otorrinolaringologia, Núcleo de Fibrose Quística do H.D.E.*

54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial,
Coimbra, 20-23 Maio 2007

Introdução: A fibrose quística é a doença autossómica recessiva mais comum nos caucasianos. É caracterizada pela disfunção de muitos órgãos e sistemas, que na maioria dos casos progride para infecção respiratória crónica, insuficiência pancreática e má nutrição. Muitos estudos já estudaram a repercussão nas vias respiratórias baixas, mas existem poucos estudos sobre o impacto da doença nas vias respiratórias superiores. As principais alterações otorrinolaringológicas são a rinosinusite crónica e a polipose nasal.

Objectivos: Revisão da casuística do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital D. Estefânia, no que respeita à patologia nasosinusal das crianças com fibrose quística. Desenho do Estudo: histórico prospectivo.

Materiais e Método: Foram seleccionados para este estudo, todos os doentes seguidos actualmente na consulta de Fibrose Quística do HDE. Resultados: Foram estudados 24 doentes, com idades compreendidas entre os 1 e os 18 anos. Onze crianças são do sexo masculino e 13 do sexo feminino. A média de idade, na altura da primeira consulta de otorrinolaringologia, foi de 4.9 anos (mínimo=1 e máximo=13 anos). Dos 24 casos, em 19 é conhecida a mutação, sendo que a maioria é a mutação F508 (17 casos), em homo ou heterozegotia. Cerca de 54% das crianças apresenta patologia nasosinusal. A manifestação mais frequente é a rinorreia mucopurulenta crónica (61%), seguida da obstrução (38%). Verificou-se a presença e polipose nasal em 29.1% dos casos, quase sempre bilateral. A cirurgia endoscópica foi efectuada em 37.5% dos casos, e consistiu em meatotomia com ou sem etmoidectomia anterior associada. Só foi realizada etmoidectomia posterior num caso. Por vezes, foi associada a adenoidectomia.

Discussão: A doença nasosinusal na fibrose quística pode manifestar-se logo nos primeiros anos de vida. Existe uma grande variabilidade no grau de severidade da doença. O tratamento cirúrgico abrange desde a adenoidectomia até cirurgia endoscópica mais complexa. A cirurgia endoscópica, quando necessária, deve implicar pelo menos uma meatotomia alargada. É importante a referenciação precoce destas crianças para a consulta ORL, para que sejam possíveis decisões atempadas.

RINOLÁLIA ABERTA E REGURGITAÇÃO NASAL AGUDA – CASO CLÍNICO

Alpoim Moreira I, Casas Novas A, Neto V, Monteiro L, Pinto P*

Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia, Serviço Imunoalergologia *

54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, (poster)

Coimbra 12-15 Maio 2007

Introdução: A paralisia unilateral transitória do véu do palato é uma entidade rara. Desde a sua 1ª descrição em 1976, foram descritos 29 casos clínicos, quase todos em crianças, e com características clínicas semelhantes: início agudo, relação com uma infecção respiratória de etiologia vírica, presumivelmente, e recuperação completa em semanas.

Objectivos: exposição de um caso clínico raro, bem como uma breve discussão teórica sobre o tema.

Caso Clínico: Criança com 11 anos de idade, sexo feminino, com antecedentes de otite serosa, rinite alérgica e asma, que refere, em Junho de 2006, aparecimento agudo de alteração da voz e regurgitação nasal de líquidos à direita. Quando foi vista na consulta ORL já tinha 3 semanas

de evolução, sem melhoria. Ao exame objectivo apresentava rinolália aberta e parésia unilateral do palato mole, verificada quer por observação directa, quer durante a deglutição e fonação, por nasofaringolaringoscopia. O reflexo do vômito estava presente bilateralmente. Foram pedidas análises, incluindo serologia para EBV, CMV, parvovírus B19, vírus da rubéola, adenovírus e vírus influenza B, as quais foram todas negativas. Para exclusão de patologia intracraniana, foi feita RMN, a qual também foi normal. Três meses depois, ainda existia assimetria no palato. A cura completa só ocorreu ao fim de 6 meses.

Discussão: É importante a existência de relatos de mais casos clínicos, para confirmar a natureza benigna deste síndrome, de modo a que as investigações complementares possam ser mais limitadas no futuro.

CURSO DE OTORRINOLARINGOLOGIA PARA MÉDICOS DE MEDICINA FAMILIAR

Monteiro L, Peres Sousa J, Melo A, Carvalho C, Neto V, Martins I, Brazão Santos P, Soares Cunha I, Sousa H, Alpoim Moreira I, Casas Novas A
Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia
20 Abril 2007

Introdução: Este curso tinha por objectivo proporcionar a actualização de conhecimentos e troca de experiências entre médicos hospitalares e da carreira de Medicina Familiar, no que diz respeito às patologias mais frequentes do foro ORL. Foram também discutidos os critérios de referenciação das patologias abordadas, no sentido de racionalizar e normalizar os meios técnicos e humanos disponíveis nestes dois níveis dos cuidados de saúde.

Programa:

- Patologia otológica mais frequente
 - Otite externa, Otite Seromucosa e Otite Média Aguda
 - Otite Média Crónica Simples e Colesteatomatosa
 - Mastoidite Aguda, diagnóstico e tratamento
- Patologia Naso-sinusal
 - Obstrução nasal aguda e crónica
 - Actualização em Rinite Alérgica
 - Rinosinusites agudas e Crónicas

CURSO BÁSICO DE RASTREIO AUDITIVO NEONATAL UNIVERSAL (RANU)

Monteiro L, Brazão Santos P, Casas Novas A, Varão L, Santos N,
Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia
18 de Maio de 2007

Introdução: Curso dirigido a todos os profissionais envolvidos ou interessados no rastreio auditivo neonatal (médicos, enfermeiros, audiologistas), cujo objectivo era transmitir conhecimentos teóricos e práticos sobre a organização e integração de programas de RANU, visando melhorar as competências nessas áreas. Foi feita no final uma prova de avaliação de conhecimentos.

Programa:

- Anátomo-fisiologia da audição

- Principais causas de hipoacusia
- Meios complementares de diagnóstico em Audiologia Pediátrica
- Fundamentos do RANU
- Aspectos práticos da execução de exames de rastreio, prática(hands-on)
- Controle de qualidade e Benchmarking de programas de RANU
- Discussão
- Prova de avaliação

CURSO DE OTOSCOPIA

Monteiro L, Peres Sousa J, Melo A, Carvalho C, Neto V, Martins I, Brazão Santos P, Soares Cunha I, Sousa H, Alpoim Moreira I, Casas Novas A
Hospital Dona Estefânia – Serviço Otorrinolaringologia
Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia
15-17 Outubro 2007

Introdução: Este curso tem como objectivo providenciar conhecimentos teóricos e práticos sobre a patologia otológica que permitam um diagnóstico e uma terapêutica mais adequada, através da integração dos conceitos da otoscopia normal, da familiarização com a patologia otológica mais frequente na criança e no adulto e sua correspondência com os achados otoscópicos característicos. A terapêutica médica e cirúrgica das patologias abordadas é também sumariamente exposta

Programa teórico:

- Anatomia e fisiologia do ouvido
- Patologia otológica com repercussão otoscópica
- Otoscopia: critérios de normalidade e critérios de patologia
- Correlação da otoscopia com os exames complementares de diagnóstico
- Terapêutica médica e cirúrgica da patologia do ouvido médio/ externo

Programa prático:

- Sessões práticas de otoscopia (consulta de ORL/ SU ORL)
- Sessões práticas de oto-endoscopia e endoscopia nasal
- Sessões práticas de oto-microsc

O ESSENCIAL EM ORL

Monteiro L, Peres Sousa J, Melo A, Carvalho C, Neto V, Martins I, Brazão Santos P, Soares Cunha I, Sousa H, Alpoim Moreira I, Casas Novas A
Hospital Dona Estefânia
Hospital Dona Estefânia – Serviço de Otorrinolaringologia
7 Dezembro 2007

Introdução: Curso integrado no Programa de Formação do Internato Médico do HDE, dirigido a internos da especialidade, da instituição ou em estágio nesta unidade de saúde. O curso tem como objectivo transmitir de forma sintética os aspectos mais relevantes da patologia abordada pela Otorrinolaringologia na sua actividade assistencial no HDE, no sentido de melhorar a abordagem do doente como um todo, favorecendo a compreensão e a cooperação interdisciplinar.

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA

DIRECTORA: DR.^a CRISTINA BRITO

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, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião do Grupo Português de Oftalmologia Pediátrica e Estrabismo

Amarante, Junho 2007

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.

OLHO VERMELHO NA CRIANÇA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

José Nepomuceno

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central
XVII Curso Actualização Oftalmológica Centro Hospitalar Lisboa - CURSO EUPO 2007
Lisboa, Outubro 2007

Nesta apresentação é feita uma revisão sumária dos casos mais frequentes de olho vermelho na população pediátrica, nomeadamente o olho vermelho agudo, crónico e neonatal. No olho vermelho agudo enfatiza-se a importância da evolução da sintomatologia local e das respostas morfológicas biomicroscópicas da conjuntiva no diagnóstico diferencial entre as etiologias bacteriana, viral e alérgica. No olho vermelho crónico salientou-se o facto de a alergia se apresentar como a causa mais frequente e do papel desempenhado pelo *Estafilococcus Aureus* na persistência da cronicidade das lesões. O olho vermelho neonatal foi abordado como uma situação potencialmente grave devendo obrigatoriamente implicar um exame cultural do exsudado conjuntival. Finalmente foi referida a importância da abordagem multidisciplinar e da relação estabelecida entre o médico, os pais e a criança no seguimento desta situação clínica.

CIRURGIA DO ÂNGULO

Cristina Brito, José Mesquita

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

XVII Curso de Actualização Oftalmológica do Centro Hospitalar de Lisboa

PAINEL DE DISCUSSÃO SOBRE GLAUCOMA CONGÉNITO

Lisboa, Outubro 2007

O glaucoma pediátrico é raro, devendo-se maioritariamente a anomalia do desenvolvimento do ângulo da câmara anterior.

O glaucoma congénito primário é o mais frequente, estimando-se uma incidência de 1:10.000 nados-vivos. É hereditário, apresentando uma genética heterogénea. Deve-se a trabeculodisgenesia isolada e manifesta-se predominantemente no primeiro ano de vida (80%). Foram revistas as características epidemiológicas, genéticas, fisiológicas e clínicas do glaucoma congénito primário e discutido o tratamento, com especial relevo para a goniocirurgia (goniotomia e trabeculotomia).

Na sequência foi abordada a experiência da Unidade de Oftalmologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia. Desde que funciona a Unidade admitiu 18 novos casos de glaucoma congénito primário, 14 bilaterais e 4 unilaterais, e efectuou nestes doentes 56 intervenções das quais 48 goniocirurgias. A maioria das crianças foram admitidas nos últimos 3 anos. Com base na apresentação de alguns casos clínicos foi discutida a abordagem clínica e terapêutica do doente com glaucoma congénito primário.

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA

DIRECTORA: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

HDE – ESTOMATOLOGIA PEDIÁTRICA: QUEM SOMOS

Rosário Malheiro

Unidade de Estomatologia do Hospital de Dona Estefânia

III Jornadas Hospitalares de Estomatologia

Aula Magna da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Porto – 4 e 5 de Outubro de 2007

A Estomatologia Pediátrica constitui uma área do conhecimento que carece de formação específica e interfase relevante com a Pediatria e suas sub-especialidades.

No sentido de dar satisfação ao que lhe foi solicitado – proporcionar uma amostra da população que vê resolvida a sua patologia no HDE – a autora apresenta uma resenha de casos clínicos da Unidade, que se estendem das cáries precoces da infância e suas complicações à displasia fibrosa e ao fibroma ossificante juvenil psamomatoso. A apresentação é baseada na projecção de imagens de PPT, com fotografias, exames radiológicos (ortopantomografias, TACs, radiografias endorais, REM), exames histológicos, tratamento estomatológico e/ou tratamento cirúrgico, alguns registados em diferentes momentos do follow-up. Aponta aspectos preocupantes do erro diagnóstico, nomeadamente num caso de fistula cutânea exuberante por osteíte mentoniana odontogénica, duas vezes intervencionada por especialidades terceiras e um caso de tumor interpretado como quisto folicular do maxilar superior.

ALEITAMENTO MATERNO E SAÚDE ORAL

Rosário Malheiro

Unidade de Estomatologia do Hospital de Dona Estefânia

Semana Mundial do Aleitamento Materno

Sala de Conferências do Hospital de D. Estefânia

9 de Outubro de 2007

O crescimento harmónico da face depende de estímulos musculares e neurológicos adequados.

É conhecido que a sucção nutritiva desencadeia trabalho por maior número de músculos, com maior tónus e posição mais elevada da língua que a sucção não nutritiva. Assim, favorece a harmonia dimensional e posicional das estruturas do aparelho estomatognático. O encurtar do período de aleitamento materno associa-se a maior frequência dos hábitos de sucção não nutritiva e estes, por sua vez, estão claramente relacionados com o aumento de frequência das más-oclusões, especialmente da mordida aberta anterior e da mordida cruzada posterior.

De forma agravada, a utilização do biberon, por 12 ou mais meses, multiplica por 10 a frequência de hábitos deletérios, sabendo-se que estas crianças têm 12 vezes mais má-oclusão.

O aleitamento materno é um factor de evicção de algumas disarmonias dento-maxilares, relacionadas com alterações funcionais e estéticas penalizantes e indutoras de elevados gastos, em Saúde.

UNIDADE DE NEUROCIRURGIA

DIRECTOR: DR LUÍS TÁVORA

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

BONE MINERALIZATION IN NEONATES WITH SURGICAL CONDITIONS SUBMITTED TO DIFFERENT DOSES OF PARENTERAL CALCIUM AND PHOSPHATE. PRELIMINARY RESULTS.

Luís Pereira-da-Silva ¹, Laura Pereira ², Ana Brito Costa ², Maria Luísa Rosa ³, Daniel Virella ¹, Ana Catarina Moreira ², Lino Mendes ², Micaela Serelha ¹.

1 – NICU, Hospital Dona Estefânia; 2 – Dietetics, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa; 3 - Service of Pharmacy, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.

Poster - III International Meeting on Neonatology and XXXV Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics. Póvoa do Varzim, Novembro 2007
Resumo publicado na *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007;38 (Supl. 2):S147.

Background: Neonates with major surgical conditions usually need long-term total parenteral nutrition (TPN), which predisposes to metabolic bone disease. The recommended dose of Ca and P in TPN is not consensual, and this may affect the bone mineralization (BM) of the individuals.

Objective: To assess the effect of two recommended doses of parenteral Ca and P on BM, in neonates subjected to major surgery and prolonged TPN.

Methods: Randomized controlled trial of neonates with major surgical conditions, consecutively admitted, on exclusive TPN for at least 1 week, receiving either Ca 45 mg.kg⁻¹.d⁻¹ (low dose) or 75 mg.kg⁻¹.d⁻¹ (high dose), and P at a Ca:P ratio (mg) of 1.7:1. Bone mineralization was assessed by quantitative ultrasound. Data was analysed according to birth weight (BW) < or ≥ 2.5Kg.

Results: Twenty-four infants were included to date. No differences were found in BM at birth in both BW < or ≥ 2.5Kg infants. Up to the fifth week after birth, BW<2.5Kg infants (n=12) assigned to the high dose evidenced significantly higher BM (except at fourth week). In BW≥2.5Kg infants (n=12), no differences were found in BM up to fifth week after birth, associated to the high dose.

Conclusions: These preliminary results suggest that low birth weight infants are more dependent on early high parenteral mineral intake for BM, to compensate for the insufficient intrauterine transfer of minerals in the third trimester.

Key words: bone mineralization, calcium, neonate, parenteral nutrition, phosphorus, quantitative ultrasound.

ORAL IBUPROFEN FOR PATENT DUCTUS ARTERIOSUS CLOSURE IN PRETERM INFANTS: DOES HIGH OSMOLALITY MATTER?

Luís Pereira-da-Silva, Ana Pita, Daniel Virella, Micaela Serelha.

Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Poster - III International Meeting on Neonatology and XXXV Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics. Póvoa do Varzim, Novembro 2007

Resumo publicado na *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007;38 (Supl. 2):S147.

Letter to the Editor aceite no *American Journal of Perinatology* 2008;25(6) (no prelo)

Background: Oral ibuprofen seems to be less expensive and simpler to administer than the intravenous form, in the treatment of patent ductus arteriosus (PDA). Most of the commercialized ibuprofen suspensions have not been designed for neonatal use. In the majority of the studies involving preterm infants, the use of oral ibuprofen has been associated with gastrointestinal adverse effects, but the commercial names and osmolalities of ibuprofen suspensions used have not been disclosed. We postulate that the high osmolality of ibuprofen suspensions may contribute to these adverse effects.

Objectives: To measure the osmolality of ten ibuprofen suspensions commercialized in Europe and the USA; and to review the risk of necrotizing enterocolitis (NEC) and upper gastrointestinal bleeding (UGIB) associated with oral ibuprofen used for treatment of PDA in preterm infants.

Methods: Osmometry of ibuprofen suspensions by the freezing point depression method, and systematic review of published studies.

Results: The mean osmolalities of the ibuprofen suspensions measured ranged 1495.0-4221.7 mOsm/Kg. In seven studies published to date, the pooled 133 infants treated with oral ibuprofen had absolute risks of 14.3% for NEC and 9% for UGIB. Compared with the infants treated with intravenous ibuprofen in the same studies, the risk ratio for NEC or UGIB was 0.56 (0.32-0.98).

Conclusions: The high osmolality of the analysed ibuprofen suspensions raise concern over its use in neonates. Only larger studies addressing the gastrointestinal adverse effects of oral ibuprofen will clarify this issue. Meanwhile, when oral ibuprofen is used in newborn infants, an isosmolar suspension should probably be preferred.

Key words: necrotizing enterocolitis, oral ibuprofen, osmolality, preterm infants, upper gastrointestinal bleeding

COMPOSIÇÃO CORPORAL DO LACTENTE.

Luís Pereira-da-Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Comunicação - mesa redonda no 7º Workshop Nestlé Nutrition.

Angra do Heroísmo, Maio 2007.

Os primeiros doze meses de vida representam o período de mais rápido crescimento associado a grandes modificações na composição corporal. O conhecimento de tais mudanças abre horizontes para o melhor entendimento das necessidades nutricionais de lactentes saudáveis e doentes.

É provável que muitos métodos fidedignos de medição da composição corporal ainda só utilizados na investigação por serem pouco práticos ou dispendiosos, venham a tornar-se acessíveis ou permitam a validação de outros mais simples, económicos e portáteis. Esta informação permitirá orientar melhor a intervenção nutricional, ao avaliar a qualidade do aumento ponderal, ou seja, a modificação diária da massa gorda e da massa magra e não apenas a evolução do peso e estatura.

Palavras-chave: composição corporal; lactente; nutrição

NUTRIÇÃO MATERNA E NEONATAL: IMPLICAÇÕES FUTURAS.

Luís Pereira-da-Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Comunicação - mesa redonda no Simpósio Wyeth, integrado no VIII Congresso Nacional de Pediatria

Vilamoura, Outubro 2007.

A desnutrição energético-proteica aguda na gravidez pode originar má-nutrição no feto no qual, por mecanismos de adaptação, ocorrem alterações estruturais e metabólicas permanentes e a “programação” precoce de doença metabólica tardia (resistência à insulina, doença cardiovascular, hipertensão, obesidade). A obesidade materna e a diabetes gestacional também podem desencadear no feto alterações metabólicas e predispor a longo prazo à diabetes tipo 2 e obesidade.

Certos micronutrientes, considerados nutrientes funcionais, ao serem consumidos pela mãe durante a gravidez e amamentação podem ter um impacto relevante na saúde do futuro indivíduo. O reforço da dieta da grávida com ácidos gordos polinsaturados de cadeia longa n-3 e/ou n-6 parece ter efeito benéfico no desempenho mental e a coordenação ocular-motora e prevenir a alergia durante a infância. O consumo de probióticos no final da gravidez e durante a amamentação, parece também prevenir a dermite atópica durante a infância.

As referidas implicações a longo prazo, da nutrição materna, tem motivado intensa investigação.

Palavras-chave: ácidos gordos polinsaturados de cadeia longa; doença metabólica tardia; nutrição materna; probióticos

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

Luís Pereira-da-Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Capítulo de livro. In: Cordeiro-Ferreira G, Pereira-da-Silva L, eds. *Intervenção Nutricional na Infância e Aspectos Preventivos*. Nestlé Nutrition Institute,

Lisboa, 2007;1-18

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 breve referência à prevenção primária da alergia na criança, baseada em estratégias de intervenção nutricional a partir da gravidez.

Palavras-chave: feto; gravidez; nutrição materna; nutrientes; prevenção

A NUTRIÇÃO E O LEITE MATERNO.

Luís Pereira-da-Silva¹, Lincoln Justo da Silva².

1 – Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina, Universidade Clássica de Lisboa.

Capítulo de livro. In: Secção de Neonatologia da SPP ed. *Nascer Prematuro em Portugal. Um Manual para os Pais dos Bebés Prematuros*, Porto, 2007;93-4.

A qualidade de vida alcançada por bebés prematuros muito pequenos tem sido possível ultrapassando a imaturidade de vários órgãos e aparelhos, entre os quais o gastrointestinal. Neste sentido, é um desafio garantir ao bebé nascido muito precocemente uma nutrição equivalente à que recebia no ambiente intra-uterino.

O desenvolvimento do sistema digestivo está dependente das hormonas intestinais e outros factores cuja produção é estimulada pelo alimento que o bebé irá receber, mesmo a partir de quantidades pequenas. O leite materno, além da nutrição, exerce um poderoso efeito sobre o intestino, estimulando o seu crescimento e a sua maturação funcional, desenvolvendo uma flora saudável e tornando-o apto a iniciar a produção de anticorpos, hormonas e muitas outras substâncias necessárias que garantem uma boa absorção dos alimentos. Deste modo, a interacção entre a nutrição, a imunidade e a infecção tem profundas consequências na nutrição e bem-estar das crianças. Existem actualmente alternativas satisfatórias quando o bebé se vê impedido de ser alimentado em pleno com o leite de sua mãe. Para esta situação, muito contribuiu o aparecimento de soluções modernas de nutrição parentérica e novas fórmulas de alimentação, factor determinante para uma boa sobrevivência em qualquer idade, em especial entre prematuros.

Palavras-chave: aparelho gastrointestinal; leite materno; nutrição pré-termo

ANTROPOMETRIA NO RECÉM-NASCIDO: REVISÃO E PERSPECTIVA ACTUAL.

Luís Pereira-da-Silva¹, Daniel Virella¹, João M. Videira Amaral¹, António Guerra¹.

1- Clínica Universitária de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Unidade de Nutrição do Departamento de Pediatria do Hospital de S. João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Livro editado em 2007 (ISBN 978-989-20-0430-3) com o apoio da Nestlé Nutrition Institute.

Contém uma revisão abrangente e actualizada da antropometria no recém-nascido. São abordados: a validação das medições, as principais medidas directas – peso, comprimento, segmentos e diâmetros corporais, circunferências e pregas cutâneas – e uma série de índices baseados nalgumas destas medidas. Os autores sugerem, baseados na experiência pessoal, curvas e valores de referência mais adequados para determinadas circunstâncias. É anotada a utilidade da antropometria neonatal no diagnóstico de má-nutrição fetal e previsão de risco metabólico precoce, avaliação de estratégias nutricionais pela monitorização do crescimento e da composição corporal, previsão do risco metabólico tardio, cálculo da superfície corporal e estudo da dismorfologia.

Palavras-chave: antropometria; nutrição; recém-nascido; valores de referência

AUDITS ON HOSPITAL-ACQUIRED INFECTION IN A NICU.

Maria Teresa Neto, Micaela Serelha.

NICU, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

15th European Workshop on Neonatology. (Palestra)

Dinard, Setembro de 2007.

Introduction: Audits on hospital-acquired infection are part of the quality programme in the medical-surgical NICU of Hospital Dona Estefânia. Reports are sent to the Hospital Audit Committee every 6 months.

Objective: To report data of 5 years (2002-2006) audits on hospital-acquired infection in a NICU.

Patients and Methods: All patients admitted to the NICU are enrolled. Days in the NICU, of ventilation and of central venous catheter (CVC), are reported for all patients. For those who are infected, the kind of infection, the isolate and sensitivity are also reported.

Results: The rate of systemic infection/1000 admission days and /100 treated patients decreased respectively from 12,4 to 7,4 and from 17,3 to 12,8; the rate of ventilator-related pneumonia/1000 ventilation days varied between 1,6 and 3,9; CVC related blood-stream infection and episodes of systemic infection/1000CVC days increased respectively from 1,3 to 5,8 and from 10,8 to 14,3; the most common isolate was CNS; CNS infection in VLBW infants decreased from 12,2% to 10,3.

Conclusion: audits on hospital-acquired infection are a useful tool of quality control, allowing a critic and update knowledge on epidemiology of infection.

Key-words: audits, neonate, nosocomial infection

CENTRAL VENOUS CATHETER, RATES OF INFECTION AND QUALITY CONTROL.

Micaela Serelha, Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Daniel Virella, João M. Videira Amaral

NICU, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

15th European Workshop on Neonatology. (Palestra)

Dinard, Setembro de 2007.

Background: Catheter-related blood-stream infection (CVCBSI) was the most frequent complication related to CVC in the NICU at Dona Estefânia Hospital. Searching for errors and changing procedures resulted in a significant reduction of those rates.

Objective: To report results of a changing strategy on the procedures related to the care of CVC.

Patients and Methods: Since 1995 all cases of CVCBSI are reported as part of the quality control in the NICU. The rates of infection are reported as episodes of BSI/1000 days of CVC. The policy of procedures related to the care of CVC was changed in 2000. The most important modifications were to put connexions and taps out of the incubator to prevent heat exposure and to disinfect connexions and taps with an alcoholic solution spray before/after manipulations.

Results: The rate of CVCBSI decreased from between 18 and 15/1000 CVC days before 2000 to a minimum of 0.9 and a maximum of 5,8/1000 CVC days from 2001 until now.

Conclusion: Searching for strategies to prevent CVCBSI may result in significant reduction of infection in a medical-surgical NICU.

Key-words: catheter-related Infection, NICU, quality control

21 YEARS OF BACTERIAL ISOLATES AT A NICU.

Maria Teresa Neto, Maria das Neves Tavares, Micaela Serelha.

NICU, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.

48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research. (Poster).

Praga, Outubro de 2007.

Book of Abstracts of the 48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research 2007:223 (Resumo publicado)

III International Meeting on Neonatology and XXXV Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics. (Poster)

Póvoa do Varzim, Novembro 2007

Resumo publicado na *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007;38 (Supl. II):S152

Background: There have been changes on bacterial isolates in NICUs during the last 2 decades. Group B *Streptococci* (GBS) and coagulase negative *Staphylococci* (CNS) became the most frequent isolates, respectively in mother-related and hospital-acquired infection. The widespread use of antibiotics during delivery and in NICUs may have changed the rate of isolation in systemic infections but also the mortality rate due to it.

Objective: Our aim is to assess changes on bacterial isolates in the last 21 years in a NICU.

Methods: Data were obtained from electronic files. Only bloodstream isolates and isolates from tracheal tube in the first hours of life in septic newborns were included. Results are shown as yearly percentage of isolates.

Results: A decreasing trend in positive cultures both in early and late-onset infection was found; amongst the Gram-negative enteric bacilli, *E. coli* and *Klebsiella* spp may be considered endemic but *Proteus* spp disappeared; concerning the other Gram-negative bacilli, *Pseudomonas* was rare but almost always present, *Serratia* spp disappeared, *Enterobacter*, *Acinetobacter* and *Citrobacter* were rare; *S. aureus* is endemic with bursts and CNS became the most frequent Gram-positive; GBS has been always present. Lethality in the first decade reached 50%, becoming sporadic in the last 10 years.

Conclusion: It is possible to quantify changes resulting from the concern about infection: recognition of the most common causes of hospital-acquired infection and its correction and prophylaxis of mother-related infection. These measures changed the panorama, the kind of isolates and the mortality of infection in the NICU.

Key words: microbiology, newborn infants, NICU

ORAL IBUPROPHEN IS AS EFFECTIVE AS INTRAVENOUS INDOMETHACIN FOR CLOSURE OF SYMPTOMATIC PATENTE DUCTUS ARTERIOSUS IN VERY PREMATURE NEWBORNS.

Daniel Virella, Manuela Ferreira, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha.

Neonatal Intensive Care Unit, Hospital de Dona Estefania, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Portugal.

Poster. 48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research

Praga, Outubro de 2007.

Resumo no Book of Abstracts of the 48th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research 2007:153

Poster. III International Meeting on Neonatology.

Póvoa de Varzim, Novembro de 2007.

Resumo publicado na *Acta Pediátrica Portuguesa* 2007;38 (Supl. II):S148

Background and Aims: Intravenous indomethacin is the standard drug for medical closure of symptomatic patent ductus arteriosus (PDA). Intravenous ibuprofen has later been proved a valid medical option. Despite some reports on the use of oral ibuprofen, no comparative studies have so far been published.

Methods: The effectiveness of intravenous indomethacin and oral ibuprofen for closure of symptomatic PDA is compared. Newborns <33 weeks GA, without major congenital anomalies, which had received either intravenous indomethacin (short course protocol) or oral ibuprofen (10 mg/kg initial dose and 5-10 mg/kg subsequent doses) with intention of promoting closure of PDA were reviewed. Most of the diagnoses were confirmed by thoracic sonography. The main outcome was failure to induce closure or significant haemodynamic reduction of PDA (therapeutic failure). Secondary outcomes were the potential adverse effects of administration of NSAID in preterm newborns.

Results: 21 preterm newborns fulfilled the inclusion criteriae (9 in the indomethacin and 12 in the ibuprofen group). Gestational age, birth weight and age at diagnosis had no significant difference between groups. Therapeutic failure was the similar on both groups (22 vs. 25%). No cases of intestinal haemorrhage or oliguria were identified and no significant difference was found on the incidence of transient creatinine increase, increased severity of cerebral haemorrhage or necrotizing enterocolitis. Oral ibuprofen was effective when enteral feeding was less than 10% of fluid intake.

Conclusions: Oral ibuprofen is at least as effective and safe as intravenous indomethacin for closure of symptomatic PDA in very premature newborns. Its effectiveness is not affected by enteral feeding.

Key words: ibuprofen, indomethacin, patent ductus arteriosus

IS THERE A PLACE FOR TOXOPLASMOSIS SCREENING DURING PREGNANCY IN PORTUGAL?

Maria Teresa Neto.

NICU, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.

Palestra no III International Meeting of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics.

Póvoa de Varzim, Novembro de 2007.

Congenital toxoplasmosis continues to be a fearful disease for the foetus, the newborn infant, the parents and the paediatricians. Diagnosis is very difficult both in uterus and after birth, therapy has side effects and is long lasting. Beliefs on the benefits of early diagnosis and therapy are very different from country to country, conditioning different policies.

Our aim is to speak about prevention of congenital toxoplasmosis, to present reasons "against" and "in favour" of universal screening and other policies, to discuss the Portuguese case and to introduce the PPSU study.

Primary prevention of congenital toxoplasmosis aims to prevent seroconversion during pregnancy, an objective that can be achieved by avoiding the known risks and may be so effective that can prevent 60% of seroconversion during pregnancy. It can be used in all situations independent of national policies. Secondary prevention aims to prevent foetal infection once the mother is infected. This could only be achieved with diagnostic and therapeutic interventions during pregnancy and universal screening is mandatory to accomplish with it. Tertiary prevention aims to minimize sequelae treating infected infants as soon as possible. Do not allow secondary prevention, treats late infected infants blaming against the efficacy of treatment of an infection that started months ago in some cases. These kinds of prevention are intimately related to the different policies that are adopted in each country. Universal screening allows primary and secondary preventions, is adopted by many countries, has "against" and "in favours", is the starting point for the diagnosis but, probably, in some situations, is not evidenced-based. Other ways to diagnose is screening for IgM in the newborn. However many infected infants will never have positive IgM, treatment will start eventually months after the beginning of infection when sequelae are already established. Other countries do not do nothing at all based on the few cases they have.

The Portuguese policy is to screen all women before or during pregnancy, to proceed to prenatal diagnosis if there is a seroconversion and start maternal/foetal therapy if it is the case. This policy started a long time ago and probably nowadays it is not evidence based as the figure for Portugal concerning seroprevalence seems to have changed. In order to assess the incidence of congenital toxoplasmosis and to determine if there is a place for universal screening during pregnancy in Portugal a surveillance study was started through the PPSU.

Key words: pregnancy, screening, toxoplasmosis

NOVOS MARCADORES E NOVAS TERAPÊUTICAS NA SÉPSIS NEONATAL.

Maria Teresa Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Hospital de Dona Estefânia.

Palestra no III Simpósio da Secção de Neonatologia da SPP.

Évora. Março de 2007.

Fundamento: A infecção no período neonatal continua a ser uma das grandes preocupações de pediatras e neonatologistas pela mortalidade e morbidade que acarreta. Apesar de enormes avanços na neonatologia, o diagnóstico e tratamento da infecção sistêmica em tempo útil continuam a ser um enorme desafio.

Conteúdo: Os exames laboratoriais mais frequentemente utilizados para confirmar a suspeita clínica de infecção, nomeadamente contagem de leucócitos, de neutrófilos e a relação neutrófilos imaturos/totais e a contagem de plaquetas, têm baixa sensibilidade. A PCR, um dos marcadores mais utilizados, tem baixa sensibilidade e elevada especificidade. Muitos estudos têm sido efectuados no sentido de encontrar marcadores mais sensíveis que a PCR que, juntamente com ela, levem a uma boa sensibilidade e especificidade. Dentre os estudados, muitos nunca foram implementados na clínica pelos baixos valores preditivos como o orosomucóide, a selectina, fibronectina e outros. Grande esperança tem sido depositada nas citocinas pró inflamatórias uma vez que, sendo precursoras dos reagentes de fase aguda, é de esperar que tenham valores elevados antes daqueles. Na realidade a boa sensibilidade encontrada, sobretudo para os antagonistas dos receptores da IL1, a IL6, a IL8 e o TNF α levam a admitir que, juntamente com a PCR, possam ser uma mais valia no diagnóstico da infecção. Grande esperança foi também colocada na procalcitonina mas a enorme variação com a idade pós natal e a influência de muita da patologia do período neonatal, têm condicionado a sua implementação na prática clínica. Mais recentemente, outros marcadores têm sido objecto de estudo, resultado de avanços nas técnicas de citometria de fluxo. Os antigénios de superfície dos leucócitos, nomeadamente CD11b e CD64 que conjuntamente com a IL6 e a PCR se espera que possam ser uma ajuda verdadeiramente importante para a clínica.

Se o diagnóstico em tempo útil é de importância fundamental o mesmo se pode dizer da terapêutica eficaz a qual, muitas vezes, não se pode limitar à administração de antibióticos. Na realidade, as defesas do organismo do recém-nascido são deficitárias e/ ou escassas, esgotando-se rapidamente e os efeitos potencialmente catastróficos de uma infecção sistêmica grave têm que ser neutralizados de modo a evitar a falência multiorgânica. E, se a ventilação mecânica e o suporte inotrópico podem ser salvadores, podem não ser suficientes. A imunoterapia e a administração de factores de crescimento podem ser necessários de modo a aumentar as defesas do organismo mas, pode haver ainda necessidade de clarificar por um lado, os produtos de degradação das bactérias e as suas toxinas e, por outro, as substâncias produzidas pelo organismo numa tentativa de defesa. Na realidade há uma esperança que as terapêuticas extracorpóreas venham a desempenhar um papel fundamental no tratamento da sépsis.

Conclusão: Em relação à confirmação precoce do diagnóstico clínico de infecção sistêmica, não foi ainda descoberto nenhum marcador que, isoladamente, tenha sensibilidade e especificidade de 100%. Mas, vários marcadores pedidos em conjunto, (que, contudo, não fazem ainda parte da prática clínica) incluindo PCR, citocinas pró inflamatórias e antigénios de superfície dos leucócitos podem facilmente atingir esse valor. No que respeita às inovações terapêuticas, a imunoterapia e os factores de crescimento dos neutrófilos e dos granulócitos/monócitos, continuam a ser objecto de estudos multicêntricos uma vez que, aparentemente, são responsáveis por melhoria nítida mas não é conseguida comprovação estatisticamente significativa. Por fim é de esperar que, técnicas extracorpóreas que, até há bem pouco tempo, eram até contra indicadas em situações de sépsis, passem a fazer parte do armamento do clínico em situações muito graves com ausência de resposta a outras medidas de suporte.

Palavras-chave: infecção, marcadores, recém-nascido

MATERNAL VIRAL INFECTIONS AND THE NEWBORN.

Maria Teresa Neto.

NICU, Hospital Dona Estefânia. Lisbon. Portugal.

Palestra. 8th World Congress of Perinatal Medicine

Florença, Setembro de 2007.

J Perinat Med 2007; 35 (Supll II): S35 - Resumo

A large number of viruses may infect the pregnant women and be cause of foetus and newborn severe outcome. Often, infections caused by *Herpes simplex*, *Epstein Barr*, *Varicella zoster*, non-polio *Enterovirus*, *Parvovirus* B19, HIV and Hepatitis virus are cause of concern for the obstetrician and neonatologist.

If early in pregnancy these infections may cause foetal loss or miscarriage; later on, may be responsible for severe affected neonates; some of them occur more frequently during pregnancy, with different degrees of severity and different rates of foetal infection depending on the age of pregnancy; others are more frequently acquired by the neonate during delivery, with the first signs of infection shown during the first few days or months of life. In each one of them the serologic state of the mother is of up most importance for the protection and severity of foetus/newborn disease. The first episode of infection occurring during pregnancy is the main prognostic factor for severe foetal disease.

Management of a pregnant women with *Varicella zoster* or *Herpes simplex* virus infection and their child – to give or not to give immunoglobulin or acyclovir, to programme the time and route of delivery, to diagnose the infection in the neonate, and the management of the pair mother/infant while in the maternity - are heavy decisions that spend time and energy.

In developed countries a giant step was given concerning HIV infection – informed consent to, was replaced by the good practice of screening. Therapeutics during pregnancy, delivery, and after birth, decisions on the way of delivery and management of the newborn changed the panorama of vertical transmission from 25% to about 2%.

Non-polio Enterovirus are more frequently acquired during delivery or after birth; clinical and laboratory diagnosis are difficult and sometimes fail.

Hepatitis virus are of different kinds and different transmission ways - prevention may include only strict hand hygiene - hepatitis A; or administration of immunoglobulin or vaccine in the neonatal period - hepatitis B; or a strict follow up to search for vertical transmission - hepatitis C.

Technologic and scientific advances made the diagnosis of all these infections much easier than in the past with Polymerase Chain Reaction in the front line for almost all of them; also some advances in therapeutics with the use of new drugs make us feel more comfortable with the utility of the diagnosis.

Key words: maternal viral infection, newborn infant, prevention, screening.

OSTEOMIELITE E OSTEOARTRITE SÉPTICA NO PERÍODO NEONATAL. APRESENTAÇÃO CLÍNICA.

Dora Gomes, Júlia Galhardo, Cristina Henriques, Sara Silva, Daniel Virella, Manuel Cassiano Neves, Micaela Serelha

Introdução: Osteomielite e osteoartrite sépticas neonatais são diagnósticos raros. Vários factores de risco foram identificados, em grande parte iatrogénicos e relacionados com procedimentos invasivos. Na maioria das situações, estas infecções não têm repercussão sistémica aparente.

Objectivos: Descrever formas de apresentação clínica da osteomielite e osteoartrite séptica e seus factores de risco.

Métodos: Análise dos processos clínicos dos recém-nascidos com osteomielite e osteoartrite séptica com diagnóstico de ON internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais de um hospital pediátrico, durante um ano.

Resultados: Foram identificados três doentes, admitidos do exterior. A apresentação clínica foi insidiosa. Em todos os casos, a infecção envolveu mais do que uma localização, com atingimento do fémur e do úmero em dois casos e da articulação do ombro e da anca no terceiro. Todos os casos apresentavam dor com hipomobilidade e posição de defesa dos membros afectados; apenas um caso tinha edema, nenhum teve febre. Na radiografia, predominaram sinais de periostite com ou sem lesões líticas; na ecografia observou-se derrame articular heterogéneo (em dois casos) e, num caso, abscesso ósseo. Nos três RN foram isolados quatro agentes patogénicos nos produtos colhidos na cirurgia: *S. aureus* (3) e *K pneumoniae* (1). Em dois deles identificaram-se factores predisponentes: internamento neonatal com punções venosas múltiplas (2), apresentação pélvica (1) e sofrimento fetal agudo (1).

Conclusão: O diagnóstico desta entidade nosológica requer um elevado índice de suspeita clínica, dados os factores de risco não específicos e o curso insidioso, com sintomas e sinais comuns a outras patologias neonatais

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

RESPONSÁVEL: DR.^a DEOLINDA BARATA

PERFIL DO GRANDE QUEIMADO EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS – EXPERIÊNCIA DE DOZE ANOS

Marina Rita Soares¹, Pilar Valente², Maria Carmo Vale³, João Estrada⁴, Lurdes Ventura⁴, Deolinda Barata⁴, Carlos Vasconcelos⁵

1 Serviço de Pediatria H Divino Espírito Santo , 2 Serviço de Pediatria Hospital CUF Descobertas , 3 Unidade de Desenvolvimento Hospital de Dona Estefânia , 4 Cuidados Intensivos Pediátricos Hospital de Dona Estefânia, 5 Departamento de Urgência Emergência Hospital de Dona Estefânia

Nascer e Crescer 2007; 16(2): 70-74

Introdução: Nos países industrializados cerca de 1 % da população requer anualmente tratamento médico por queimadura e 5% destes obrigam a internamento hospitalar.

Objectivo: Caracterizar o perfil nosodemográfico do grande queimado pediátrico internado na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE).

População e Métodos: Efectuou-se estudo retrospectivo através da consulta dos processos de todas as crianças internadas por queimadura na UCIP do HDE no periodo compreendido entre Abril de 1991 e Outubro de 2004.

Resultados: Neste periodo ocorreu um total de 90 internamentos, correspondendo a 80 crianças, sendo 10 referentes a reinternamentos. Os agentes causais foram o fogo em 26 casos (32,5%) e o liquido quente e a corrente eléctrica em 23 (28,8%) casos cada. O maior número de queimaduras ocorreu no grupo etário dos 1 aos 6 anos (n=46). A média da área de superfície corporal queimada foi de $29,6\% \pm 25,6$. Trinta e oito por cento das crianças foram submetidas a suporte ventilatório. Os doentes com queimaduras provocadas pelo fogo apresentaram uma maior área de superfície corporal queimada ($45,7 \pm 24,7\%$), uma maior demora de internamento na UCIP ($412,5 \pm 658,4$ horas) um maior índice de intervenção terapêutica (TISS $35,7 \pm 9,7$) e a uma maior mortalidade. As queimaduras provocadas por corrente eléctrica tiveram menor gravidade. Observaram-se 6 óbitos, todos causados por sépsis.

Conclusão: O agente causal mais frequente de queimadura foi o fogo. Mais de metade das crianças internadas por queimadura pertenciam ao grupo etário dos 1 aos 6 anos. A principal causa de morte foi a infecção.

Palavras-chave: Acidentes; Criança; Grande Queimado; Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

TRANSFERÊNCIAS DO EXTERIOR PARA UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS - ANÁLISE DE 15 ANOS DA UCIP DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Susana Rocha, Ana Pinheiro, Patrícia Rodrigues, Gabriela Pereira, António Marques, João Estrada, Deolinda Barata -Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster em sala)

Vilamoura - 1 a 5 de Outubro de 2007.

Introdução: Pretendem-se avaliar as características nosodemográficas e os motivos de transferência para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) dos doentes provenientes de outros hospitais.

Material e Métodos: Revisão retrospectiva da base de dados da UCIP de Abril 1991 a Março 2006, avaliando-se: data de admissão, proveniência, idade, sexo, motivo de transferência, diagnóstico, índices de gravidade e intervenção terapêutica, procedimentos, demora, resultados e local de transferência. Pela sua especificidade (oncológicos, trauma e cardíacos), os doentes com origem no Instituto Português de Oncologia e "Hospitais Cívicos de Lisboa" são avaliados apenas na análise preliminar.

Resultados: Foram transferidos 1205 doentes vindos de 33 unidades hospitalares (19,8% de 6081 internamentos), verificando-se um aumento da percentagem ao longo do tempo (1º ano – 14,2% 15 ano - 32,25%). A idade foi de (média \pm dp) 4.03 ± 4.5 anos (mediana 2,0 – min / max 0,08/18), sendo 57,4% do sexo masculino. A patologia médica foi predominante (89,2%), seguida pela cirúrgica (5,4%), queimados (2,99%) e trauma (2,7%). Os principais grupos de diagnóstico corresponderam a patologia respiratória (24,8%), causas externas (19,5%), doenças infecciosas (17,3%) e neurológicas (9,96%). Existia patologia crónica em 35,7% dos doentes. Necessitaram de ventilação assistida 399 doentes (33,1 %) e acessos venosos centrais 265 (21,99 %). A gravidade (PRISM) foi de $8,4 \pm 8,47$ (med 6,0 - min / max 0/54), a intervenção terapêutica (TISS) de $21,94 \pm 12,27$ (20,0 1/77) e o risco de probabilidade de morte (RPM) de $9,8 \pm 19,3$ (2,14 1/99,83). A mortalidade esperada era de 117,85 óbitos, tendo falecido 106 doentes (8,8%), o que corresponde a uma taxa de mortalidade padronizada (TMP) de 0,91. A demora foi de $6,9 \pm 21,94$ dias (med 3,0 -1 hora/450 dias). No global os hospitais com maior número de transferências para a DCIP foram: Vila Franca de Xira (149), S. Francisco Xavier (120), Barreiro (103), Torres Vedras (92), Setúbal (85), Santarém (65) e Fernando Fonseca (57). Tiveram alta para o domicílio 6,6% dos doentes e 15,5% foram transferidos para o hospital de origem.

Conclusões: Quando comparados com os doentes de outras proveniências os doentes do exterior caracterizaram-se por maior gravidade, intervenção terapêutica, demora média e mortalidade.

Palavra-chave: cuidados intensivos pediátricos, transferências.

TROMBOSE VENOSA PROFUNDA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Pinheiro¹, Susana Rocha¹, Mafalda Paiva¹, C Almeida¹, A Ferreira¹, Isabel Fernandes, João Estrada¹, Deolinda Barata¹, Ana Isabel Dias¹, Orquídea Freitas.

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) H Dona Estefânia, 2- Unidade Hematologia Hospital Dona Estefânia; 3- Serviço Neurologia HDona Estefânia. Lisboa.

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster em sala)

Vilamoura - 1 a 5 de Outubro de 2007.

Introdução: A trombose venosa profunda na idade pediátrica é grave, tem um quadro clínico geralmente inespecífico e etiologia multifactorial.

Caso Clínico: Rapaz de cinco anos, internado na UCIP-HDE por coma pós-convulsivo (GCS 6) e sinais de hipertensão intracraniana. Nos dois dias anteriores, necessidade de fluidoterapia endovenosa por vômitos incoercíveis. Realizou-se tomografia computadorizada (TC) e angio-RM crânio-encefálicas que revelaram trombose do seio lateral esquerdo com múltiplos micro-entartes venosos e lentificação do fluxo no seio longitudinal superior. Foi medicado com fenitoína, cefotaxime, vancomicina e enoxaparina. Extubado em D3, evidenciando-se afasia e ataxia da marcha. Em D13, remoção do CVC femoral, tendo-se detectado circulação abdominal colateral exuberante. Sete dias depois, sob terapêutica anticoagulante, inicia queixas algicas do membro inferior esquerdo, com tumefacção dolorosa da região gemelar e sinal de Homam positivo. Ecodoppler evidenciou diminuição simétrica fluxos venoso nos membros inferiores e trombose popliteia e femoro-iliaca bilateral. O TC abdomino-pélvico revelou ainda trombo extenso com área de calcificação na veia cava inferior, pelo que se associou varfarina e diosmina à terapêutica. Dos exames complementares salienta-se diminuição persistente da antitrombina III (59.7%). O estudo genético evidenciou mutação heterozigótica para a metilenotetrahidrofolato reductase (C677T e AI298C), aguardando estudo molecular da antitrombina III. De referir nos antecedentes pessoais episódio convulsivo aos 17 meses de idade.

Discussão: A trombose venosa na criança resulta, na maioria dos casos, da associação de factores protrombóticos e/ou condição clínica subjacente. O quadro descrito é exuberante com trombose do seio lateral, provavelmente precipitado pela desidratação e com formação de novos trombos sob terapêutica anticoagulante. Além disso, o episódio convulsivo anterior poderá corresponder a um primeiro fenómeno trombótico (trombose do seio longitudinal superior ?) dada a circulação colateral evidenciada na TCIRMN actuais. Este quadro não parece ser justificado apenas pela dupla heterozigotia do MTHR, mesmo quando associado a desidratação. Por outro lado, a persistência de antitrombina III poderá fazer pensar neste factor como possível justificação para o aparecimento de novos trombos sob terapêutica com enoxaparina. O risco de recorrência parece ser alto, o que nos coloca algumas dificuldades em relação ao seu seguimento e terapêutica.

Palavras chave: Trombose venosa, UCIP, terapêutica anticoagulante, AVC

DOENTES ONCOLÓGICOS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Mafalda Paiva, Ana Pinheiro, Filipe Silva, Gabriela Pereira, João Estrada

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital de Dona Estefânia – Responsável Dr.^a

Deolinda Barata

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster)

Vilamoura - 1 a 5 de Outubro de 2007.

Introdução: Nos últimos anos assistiu-se a uma melhoria no tratamento da patologia oncológica pediátrica, o que condicionou um aumento do número de doentes necessitando de cuidados intensivos.

Objectivos: Caracterizar os doentes oncológicos internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia (UCIP-HDE)

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes oncológicos internados entre Abril de 1991 e Abril de 2007.

Resultados: Num total de 6388 internamentos, 396 (6,2%) foram oncológicos (355 crianças) dos quais 185 (46,7%) com patologia cirúrgica e 211 (53,3%) com patologia médica. Destes, 121 foram provenientes do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil (IPOFG) e 90 de outros hospitais. A mediana de idade foi de 41 meses nos doentes oncológicos e 49,3 nos não oncológicos, sendo 182 (51,2%) do sexo feminino. Os tumores sólidos foram predominantes (n=235 - 66,2%), destacando-se neste grupo os neuroblastomas (n=45) os tumores do SNC (n=38); renais (n=36) e hepáticos (n=15). Os tumores não sólidos ocorreram em 120 crianças (leucemia - 102; linfoma - 18 casos). Em relação à instabilidade fisiológica (PRISM), o valor médio obtido nos doentes oncológicos foi superior ao dos doentes não oncológicos (8 vs. 6,48) verificando-se o mesmo na intervenção terapêutica (TISS) média (25 vs 18,26). A mortalidade nos doentes não oncológicos foi de 5,98 % e nos oncológicos de 15,2%, a maioria da qual (75%) em doentes com patologias médica transferidos do IPOFG. Conclusões: Os doentes oncológicos apresentam maior índice de gravidade e de intervenção do que a generalidade dos outros doentes. Apesar de ser o grupo nosológico de maior mortalidade na UCIP o prognóstico em Pediatria é bastante melhor do que nos adultos, justificando-se o internamento numa Unidade de Cuidados Intensivos e o investimento terapêutico.

Palavras-chave: Casuística, oncológicos, UCIP, mortalidade. PRISM, TISS

EMERGÊNCIAS NUM HOSPITAL DISTRITAL

Ana Peres¹, Patrícia Rodrigues¹, Ana Casimiro¹, João Estrada², Manuela Correia³, Florbela Cunha¹

1- Hospital Reynaldo dos Santos – 2 Hospital de Dona Estefânia, 3- Hospital de Santa Maria

8º Congresso Nacional de Pediatria. (Poster)

Vilamoura - 1 a 5 de Outubro de 2007.

Introdução: Diariamente a Urgência de Pediatria do Hospital Reynaldo dos Santos (HRS) recebe em média 95 crianças. Destas, cerca de 17 por ano estão gravemente doentes e necessitam de tratamento imediato, rápida estabilização e transporte adequada para uma unidade de cuidados intensivos pediátricos (UCIP).

Objectivos: Caracterizar a população de crianças transferidas do HRS para a UCIP do Hospital de Dona Estefânia (HDE) e do Hospital de Santa Maria (HSM), identificar os motivos de transferência e respectivos diagnósticos, quantificar os índices de gravidade (Pediatric Risk of Mortality – PRISM) e analisar a evolução e destino dos doentes.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo e descritivo das crianças transferidas do HRS para as UCIP do HDE e HSM de janeiro de 2000 a junho de 2006, através da consulta dos processos clínicos

Resultados: Foram transferidas 93 crianças no período estudado. A mediana da idade foi de 2,6 anos, e cerca de 57% pertencia ao sexo masculino. A maior parte (65%) foi transferida directamente do Serviço de Urgência, sendo que 82% destas crianças eram previamente saudáveis e tiveram um quadro agudo de doença. Os principais motivos de transferência foram as Sepsis (22)(23,6%), as Meningites (14)(15%) e os Síndromes Convulsivos (11)(12%). Necessitaram de ventilação 34% dos doentes, sendo a causa mais frequente a insuficiência respiratória aguda na sequência de estado de mal convulsivo (10)(31%). A demora média na

UCIP foi de 6 dias e 76% dos internamentos decorreram sem complicações. O PRISM teve uma média de 10, sendo a mortalidade de 7,5% (7): Das crianças melhoradas apenas 12% (11) regressaram para o Hospital de origem. Em 12% dos casos verificaram-se sequelas neurológicas. Nos últimos 3 anos o PRISM destes doentes foi mais elevado.

Conclusões: Do HRS até à UCIP são múltiplas as dificuldades que têm de ser ultrapassadas na estabilização e transporte de um doente crítico. Das crianças atendidas do HRS, 0,05% necessitaram de cuidados diferenciados numa UCIP. Verificando-se que nos últimos anos houve menos transferências e os doentes foram mais graves o que poderá traduzir uma melhoria dos cuidados prestados no Hospital de origem. O acesso a uma rede de transporte Pediátrico medicalizado, poderia também beneficiar o prognóstico destes doentes.

Palavras-chave: Emergências, transporte de doentes, Cuidados Intensivos.

CARACTERIZAÇÃO DOS CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS EM PORTUGAL

João Estrada (Grupo Reunir)

V Simposio de Intensivistas Pediátricos de fala Hispânica e Portuguesa

5th World Congress on Pediatric Critical Care

Geneve Suíça, –Junho 24 – 28 de 2007

Objectivos: Apresentar o projecto REUNIR (Recolha Uniformizada e Nacional de Informação Relevante em Cuidados Intensivos Pediátricos) nas suas características mais importantes, assim como alguns dados dos primeiros 18 meses de recolha dos dados nacionais de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Material e métodos: Estudo prospectivo dos doentes admitidos em Cuidados Intensivos Pediátricos em Portugal, com idades entre os 29 dias e os 15 anos, no período entre Janeiro de 2005 e Junho de 2006 (18 meses).

Resultados: Dos 2682 doentes internados foram excluídos 144, por estarem fora dos limites de idade ou apenas 1 (0.04%) por dados incompletos. 1471 (58%) eram do sexo masculino. A mediana da idade foi de 27 (5-89) meses. Os internamentos foram não electivos 1652 casos (65%) e 867 (34%) corresponderam a pós-operatórios. Predominaram os grupos de diagnóstico: Pos-operatório, Respiratório e Neurológico, com 682 (27%), 628 (25%) and 325 (13%) casos, respectivamente. Os três principais diagnósticos de admissão foram: “Bronquiólite”, “Insuficiência Respiratória” e “Trauma craniano”, com 204 (8%), 161 (6%) and 132 (5%) casos, respectivamente. 1287 (51%) casos tinham doença crónica, que era do “Sistema Nervoso Central”, “Respiratório” e “Outros” em 374 (15%), 253 (10%) e 225 (9%) casos, respectivamente. Foi necessária ventilação mecânica em 1060 (42%) doentes, com uma mediana de ventilação de 3 dias (1-6). A mediana de demora de internamento foi de 3 dias (2-7). Um total de 141 (5.6%) crianças faleceu na PICU. A “Standardized mortality rate” (PIM2 algorithm) foi de 1.36 (95%CI: 1.15-1.61).

Conclusões: Para além dos dados referentes aos internamentos os 18 meses de actividade da base de dados nacional permitiu concluir que é possível e viável uma recolha uniformizada e nacional e que esta é um estímulo para a generalização de sistemas nacionais de recolha e análise de dados em tempo real e que, por outro lado, permite ter uma perspectiva nacional da actividade assistencial das UCIP praticamente sem omissão de dados ou doentes.

CHARACTERIZATION OF PEDIATRIC INTENSIVE CARE IN THE PORTUGUESE PICU

João Estrada, Augusto Ribeiro, Carlos Duarte, Fabela Neves, Helena Isabel, Manuela Correia (Grupo Reunir)

5th World Congress on Pediatric Critical Care (poster)

Geneve Suíça, –Junho 24 – 28 de 2007

Objectives: During the year of 2004, the “Section on Pediatric Intensive Care of the Portuguese Pediatric Society” started a project to collect standard data from all nine PICU in Portugal (REUNIR project - <http://reunir.med.up.pt>). The authors pretend to characterize the population admitted to PICU, regarding to demographic and clinical variables.

Material and Methods: Prospective study in all patients admitted to PICU with age between 29 days and 15 years, from 01-Jan-2005 to 30-Jun-2006 (18 months). Collected data were submitted to a central database through a web-based, specifically developed, application. Data are presented as percentages or as median (P25-P75).

Results: From the 2682 admissions, 145 were excluded due to age limits or incompleteness of data, leaving 2537 cases for analysis. 1471 (58%) cases were males. Median age was 27 (5-89) months. Admissions were non-elective in 1652 (65%) and for postoperative situations in 867 (34%) cases, respectively. The main admission diagnostic groups were Postoperative, Respiratory and Neurology with 682 (27%), 628 (25%) and 325 (13%) cases, respectively. The three principal diagnosis responsible for admission to PICU were “Bronquiolitis”, “Respiratory Failure” and “Head Trauma” with 204 (8%), 161 (6%) and 132 (5%) cases, respectively. 1287 (51%) cases had a documented history of chronic disease; “Central Nervous System”, “Respiratory” and “Other” pathology were involved in 374 (15%), 253 (10%) and 225 (9%) cases, respectively. In 357 cases (28%) chronic disease involved more than one main body system. Mechanical ventilation was necessary in 1060 (42%) cases with a median of 3 days (1-6). Median length of PICU stay was 3 (2-7) days. A total of 141 (5.6%) children died in PICU. Standardized mortality rate (PIM2 algorithm) was 1.36 (95%CI: 1.15-1.61).

Conclusions: These results allowed, for the first time, the description of Portuguese children submitted to PICU and will allow intra-national and international comparisons with other PICU populations.

Acknowledgments:

Grupo REUNIR: João Estrada, Gabriela Pereira, António Marques, Deolinda Barata (Hospital D. Estefânia); João Rosa, Patrícia Mendes, Luís Gonçalves (Hospital Distrital Faro); Helena Loureiro, Helena Isabel, Clara Abadesso, Ester Almeida (Hospital Fernando Fonseca); Deolinda Matos, Anselmo Costa, Manuel Primo (Hospital Garcia da Orta); Fernanda Marcelino, Alzira Sarmento, M^a Céu Rocha (Hospital Central e Especializado de Crianças Maria Pia); Leonor Carvalho, Alexandra Dinis, Fabela Neves (Hospital Pediátrico Coimbra); Dulce Oliveira, M^a José Oliveira (Hospital Geral de Santo António); Teresa Cunha da Mota, José Manuel Aparício, Francisco Cunha, Luís Almeida Santos (Hospital de S. João); Paulo Oom, Elsa Santos, Marisa Vieira, João Pereira, Manuela Correia (Hospital Santa Maria), Clara Tavares, Orquídea Ribeiro, Altamiro Costa-Pereira (Serviço Bioestatística)

LINFOMA GÁSTRICO – FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO DE PANCREATITE

Mafalda Paiva¹, Filipe Pires¹, Ana Tavares¹, Fátima Abreu¹, Ana Lacerda², Gabriela Pereira¹, José Cabral³, Cristina Borges⁴, Deolinda Barata¹

¹ Hospital Dona Estefânia (UCIP); ² Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia; ³ Hospital Dona Estefânia (Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia),

⁴ Hospital Dona Estefânia (Serviço de Cirurgia)
Reunião do Departamento de Pediatria do Hospital Dona Estefânia
Lisboa, 2007

A pancreatite é uma patologia pouco frequente em Pediatria com etiologia mais variada que no adulto, sendo as causas tumorais particularmente raras. Embora a cavidade abdominal seja a localização mais frequente do Linfoma de Burkitt (LB), existem poucos casos descritos com atingimento do estômago e do pâncreas, bem como de icterícia obstrutiva como forma de apresentação na idade pediátrica.

Os autores apresentam um caso clínico de LB com icterícia colestática e pancreatite aguda, com o objectivo de chamar a atenção para essa entidade rara e rever a abordagem diagnóstica de um caso particular de pancreatite aguda.

Adolescente de 13 anos, sexo masculino, raça caucasiana, sem antecedentes familiares relevantes, saudável, desportista federado. Doze dias antes do internamento, iniciou toracalgia à esquerda interpretada como lesão muscular. Por agravamento das queixas e aparecimento de dor epigástrica, icterícia e colúria, recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital Dona Estefânia ficando internado na UCIP com os diagnósticos de pancreatite, derrame pleural bilateral e ascite. Nos dias seguintes, a investigação imagiológica sugeriu a existência de processo infiltrativo da parede gástrica e pâncreas adjacente e a endoscopia digestiva alta mostrou tumor infiltrativo da mucosa gástrica e bulbo duodenal com úlcera gigante. Foram realizadas toracocentese e paracentese que revelaram líquidos com elevada celularidade e citologia sugestiva de linfoma. O exame histológico dos fragmentos de biópsia mostrou infiltração do córion por neoplasia tipo linfóide com padrão imunofenotípico CD20+, CD10+, bcl- e Ki67 em mais de 90 % das células, compatível com Linfoma de Burkitt.

Dado o agravamento clínico progressivo condicionado pela obstrução da árvore biliar foi colocada endoprótese com melhoria franca do quadro colestático e pancreático. Foi transferido para o Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia e após estadiamento (estádio 3) iniciou o protocolo FAB LMB 96 com remissão completa.

PARAGEM CARDÍACA EM IDADE PEDIÁTRICA – CASO CLÍNICO DE CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

Ana Tavares*, Fátima Furtado**, João Estrada***, Deolinda Barata***, Conceição Trigo****
*Hospital Garcia de Orta; ** Hospital Distrital de Beja; *** Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia; **** Serviço de Cardiologia Pediátrica do hospital de Santa Marta

Hospital de Dona Estefânia – Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos
Casos Clínicos da Secção de CI da SPP
Porto, 2007

Introdução: A paragem cardíaca em idade pediátrica é um evento raro e de muito mau prognóstico. As causas mais frequentes de paragem cardíaca na infância, responsáveis por 70% dos casos, são a morte súbita do lactente, o trauma e a patologia respiratória. A doença cardíaca primária é responsável por apenas 8% dos casos. Dentro das causas cardíacas deve ser destacada, pela incidência, a cardiomiopatia hipertrófica e as disritmias congénitas. A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é a doença cardíaca primária mais frequente com uma

incidência de 1:500. É uma doença genética, autossômica dominante, com uma variabilidade fenotípica importante em termos de clínica e morfologia. Tem uma mortalidade anual de cerca de 1% e é uma causa importante de incapacidade em adultos jovens mas, acima de tudo, é uma causa evitável de morte súbita.

Objectivo: Apresentar um caso de paragem cardíaca por cardiomiopatia hipertrófica com vista a salientar a importância da CMH como causa evitável de paragem cardíaca na infância.

Caso Clínico: Criança de 10 anos, sem antecedentes familiares ou pessoais de patologia cardíaca, que tem, em repouso, episódio súbito de perda de consciência. Avaliada pelo INEM, verifica-se uma paragem cardíaca com fibrilhação ventricular. A criança foi submetida a manobras de ressuscitação cárdio-respiratória com sucesso e transferida, após estabilização para o hospital de dona Estefânia. Foi avaliada por cardiologia pediátrica que, de acordo com o resultado do ecocardiograma e ECG, conclui tratar-se de uma cardiomiopatia hipertrófica. Durante o internamento na unidade esteve ventilada durante três dias, não necessitou de suporte de aminas e teve como única intercorrência uma infecção respiratória baixa. Esteve sempre medicada com amiodarona e atenolol. Transferida para o serviço de cardiologia pediátrica do hospital de santa Marta onde concluiu a caracterização da sua cardiomiopatia com avaliação dos familiares, testes genéticos, estudo da função cardíaca por cardiologia nuclear. Colocou um cárdio desfibrilhador implantável para a profilaxia da recorrência. Teve alta clinicamente bem, sem sequelas neurológicas identificáveis.

Discussão: serão discutidos os aspectos semiológicos, de diagnóstico e terapêutica da CMH. Com esta discussão os autores pretendem chamar a atenção para a existência desta entidade clínica por se tratar de uma causa rara mas evitável de morte súbita nos jovens.

PANCREATITE: QUE ETIOLOGIA?

Mafalda Paiva*, Susana Rocha*, Rosalina Valente*, Isabel Fernandes*, Nuno Miranda**, Gabriela Caldas**, Deolinda Barata*.

*Unidade de cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital de dona Estefânia

** Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil (IPOFG)

Reunião Anual da Secção de Cuidados Intensivos da SPP

Amadora, 2007

Introdução: Os autores apresentam um caso clínico de pancreatite aguda grave de causa multifactorial num adolescente de 16 anos de idade. A resolução foi difícil necessitando de intervenção cirúrgica, que embora se realize com alguma frequência nos adultos, a experiência é muito limitada na população pediátrica.

A pancreatite é uma patologia pouco descrita em Pediatria e pensa-se que subdiagnosticada. As causas mais frequentes são o traumatismo abdominal, anomalias do sistema pancreato-biliar, doença multissistémica, fármacos e toxinas, infecção viral e doenças hereditárias ou metabólicas. Há formação de pseudoquistos em 10 a 23% dos casos agudos. Estes, em geral, resolvem espontaneamente mas por vezes evoluem para a cronicidade requerendo tratamento cirúrgico.

Caso Clínico: Relata-se o caso clínico de um adolescente de 16 anos, sexo masculino, raça caucasiana, com leucemia linfoblástica aguda de alto risco diagnosticada aos 5 anos de idade. Transferido do IPOFG para a UCIP do HDE por insuficiência respiratória aguda em contexto

de pneumonia, provavelmente a *Aspergillus*. Tinha sido instituída quimioterapia para tratamento de recidiva do sistema nervoso central.

À entrada fez paragem cárdio-respiratória com resposta às manobras de reanimação aos 5 minutos. Por apresentar um quadro clínico de hipoxémia refractária foi ventilado em alta frequência durante 15 dias. Evoluiu para falência multiorgânica com necessidade de suporte inotrópico e terapêutica transfusional múltipla.

Após atingir estabilidade cárdio-respiratória e hematológica, por intolerância alimentar e elevação dos níveis plasmáticos de enzimas pancreáticas, realiza TAC abdominal que revelou pancreatite necrotisante com múltiplas formações quísticas. Permaneceu em pause alimentar com perfusão de octreótido mas sem melhoria clínica. Na TAC de controlo observaram-se múltiplos pseudo-quistos peripancreáticos com efeito de massa comprimindo o estômago. Foi transferido para o IPOFG para colocação endoscópica de endopróteses através do antro gástrico até ao quisto pancreático de maiores dimensões com saída de grande conteúdo líquido. Verificou-se melhoria das queixas abdominais com tolerância alimentar progressiva, tendo alta 30 dias depois. As Tac realizadas posteriormente revelaram diminuição progressiva das dimensões dos quistoa pancreáticos e X meses após a intervenção retirou as endopróteses com boa recuperação nutricional.

Posteriormente reiniciou quimioterapia por recidiva do sistema nervoso central mas com boa tolerância alimentar e sem queixas abdominais.

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTOR: DR. LUÍS SIMÕES FERREIRA

**A ESTRELA AMARELA QUE QUERIA SER AZUL”
UM OLHAR SOBRE A PERTURBAÇÃO DE IDENTIDADE DE GÉNERO**

C. Cordovil*, R. Encarnação Ferreira*, L. Pocinho**, J. Beirão**

*Interno do Internato Complementar de Pedopsiquiatria do HDE; **Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria do HDE

Centro Hospital de Lisboa Central, E.P.E. - Hospital de Dona Estefânia (HDE)

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência

XVIII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência da APPIA – Covilhã, (Poster)

Dezembro de 2007

A identidade de género traduz a percepção única e persistente do eu enquanto homem ou mulher (Simonelli, 2002). As Perturbações de Identidade de Género (PIG) caracterizam-se, de acordo com esta definição, por uma identificação ao género oposto, intensa e continuada, acompanhada de desconforto persistente com o seu sexo, na ausência de patologia orgânica que justifique este quadro. Trata-se de uma situação clínica rara na infância, não existindo dados concretos sobre a sua actual prevalência. No entanto, a compreensão deste tema reveste-se de elevado interesse uma vez que as crianças com PIG podem apresentar repercussões significativas em vários domínios do seu funcionamento, como o conceito cognitivo básico de género, a representação do eu, a interacção social, a relação com pares e, nesta sequência, problemas de comportamento relevantes. Pretende-se assim, através de uma revisão teórica, atingir uma melhor sistematização deste tema e apresentar um estudo efectuado na Equipa da Lapa do HDE que se debruçou sobre a análise de quadros de crianças com o diagnóstico de PIG que vieram à consulta entre Janeiro de 2002 e Novembro de 2007. No final apresentamos ainda duas vinhetas clínicas ilustrativas.

Os dados deste estudo levam-nos a concluir sobre a necessidade de um olhar atento para este tópico sensível da Sexualidade Infantil, bem como reforçam a importância de uma sensibilização e mobilização de recursos que vão ao encontro das dificuldades de adaptação e do sofrimento inerente da criança e respectiva família.

Palavras chave: Perturbação, Identidade, Género, Criança

BEBÉS IRRITÁVEIS – ESTUDO DE UMA POPULAÇÃO

Maria Leonor Rolo Duarte; Vanessa Costa; Ruth Probes; Satya Sousa; Leonor Fragoso; Kelley Macgregor; António Pires; Pedro Caldeira

Unidade da Primeira Infância, Departamento de Psiquiatria Infantil e Juvenil, Hospital de Dona Estefânia (comunicação Livre)

Congresso AEPEA (Association Européenne de Psychiatrie de l’Enfance et de l’Adolescence) Lugano 2007

A consulta para “Bebés Irritáveis” tem lugar na Unidade da Primeira Infância do Departamento de Psiquiatria Infantil do Hospital de Dona Estefânia. Esta consulta destina-se a bebés que, não tendo uma patologia orgânica diagnosticada, choram muito sem razão aparente. O impacto do choro excessivo do bebé nos pais e o mau estar da criança podem comprometer a relação pais-criança e o desenvolvimento harmonioso do bebé. O suporte à relação pais-criança e o conhecimento aprofundado das características individuais de cada bebé podem ajudar os pais a adaptar-se às particularidades do seu bebé. Procura-se assim prevenir a instalação de patologia, seja do ponto de vista da relação pais-bebé, nomeadamente a negligência e o mastrato, seja do ponto de vista da criança, incluindo a perturbação regulatória, s perturbação do afecto e, mais tarde, a perturbação da conduta. Este trabalho faz uma descrição e uma reflexão sobre as características da população da consulta, através da análise da prevalência das variáveis em estudo, e tem como objectivo conhecer a população da consulta e afinar a intervenção terapêutica.

RESILIÊNCIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES INSTITUCIONALIZADOS

Cordovil, C.*; Crujo, M.*; Vilariça, P.**; Caldeira da Silva, P.***

*Interna do Internato Complementar de Pedopsiquiatria; **Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria; ***Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria
Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E. - Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
Departamento de Pedopsiquiatria - Seminário de Investigação
Dezembro de 2007 (Poster); I Congresso Internacional de Estudos da Criança,
Universidade do Minho, (Comunicação Oral).
Braga, Fevereiro de 2008

Introdução: O conceito de resiliência refere-se à capacidade dos indivíduos em desenvolverem-se favoravelmente quando expostos a situações de adversidade ou stress.

Trata-se de um processo complexo que envolve a interacção de factores de vulnerabilidade e de protecção. A investigação em resiliência aplica-se, então, a contextos que pressuponham a existência de uma população considerada de risco, mas que apresente também características adaptativas: é o caso de instituições de acolhimento de crianças e adolescentes. É de salientar, na realidade portuguesa, o crescente número de crianças e adolescentes integrados ou em vias de integrarem processos de institucionalização. Objectivos: Identificar factores de resiliência em crianças/adolescentes de três instituições da área da Grande Lisboa.

Metodologia: Escolhemos, por método de conveniência, três instituições da área da Grande Lisboa, de onde seleccionámos a população de crianças/adolescentes de idades entre os 6 e os 18 anos (inclusivé), com um período de institucionalização igual ou superior a 1 ano e que tinham consentimento informado assinado pelos seus representantes legais. Foram excluídos as crianças/adolescentes com Atraso Global de Desenvolvimento. Os instrumentos de avaliação utilizados (check-list para caracterização da criança/adolescente, da instituição e da comunidade, e a CBCL) foram preenchidos pelo prestador de cuidados mais próximo da criança/adolescente.

Resultados e Conclusões: Há factores de resiliência em crianças/adolescentes institucionalizados que estão presentes nos que não têm psicopatologia e estão ausentes nos

que a têm. Identificámos factores de resiliência que parecem ter maior preponderância para a protecção da criança/adolescente; são exemplos, “auto-estima positiva”, “talentos” e “competências cognitivas”. O sexo masculino apresenta mais psicopatologia, a par da existência de um menor número de factores de resiliência, relativamente ao sexo feminino.

Palavras-chave: resiliência, instituições, crianças/adolescentes

CASUÍSTICA DA EQUIPA DA CLÍNICA DA JUVENTUDE DO ANO DE 2007

*Isadora Pereira, *João Pedro Machado, *Maria da Assunção Rocha, **Rui Ribeiro *Maria de Lurdes Candeias.

*Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Clínica da Juventude, Hospital de Dona Estefânia (HDE) – Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

**Serviço de Psiquiatria, Hospital Miguel Bombarda

Reunião de Formação Conjunta do Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, comunicação oral, Hospital de Dona Estefânia, 6 de Fevereiro de 2008

Introdução: A Clínica da Juventude (CJ) é a equipa do Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência do HDE responsável pela prestação ambulatória de Cuidados de Saúde Mental a utentes com idades compreendidas entre os 13 e 17 anos.

Verifica-se nos últimos anos um número crescente de pedidos de consulta a par de uma redução do número de técnicos da Equipa, o que requer uma revisão do tipo de cuidados a prestar à população-alvo com base no conhecimento das suas características e necessidades.

Objectivo: Caracterização sócio-demográfica dos adolescentes consultados pela primeira vez na CJ em 2007 e caracterização da intervenção clínica realizada.

Material e Métodos: Revisão de processos clínicos e análise de dados em suporte informático (Microsoft Office Access 2007).

Resultados: Em 2007 foram atendidos em Primeira Consulta 534 adolescentes; 16 casos foram excluídos do estudo por transferência para outra equipa do Departamento pelo que a amostra foi constituída por 518 adolescentes (N= 518). Apurou-se:

- a idade média é de 14 anos
- o sexo masculino está mais representado (54%)
- a maioria frequenta o 3º ciclo (58%)
- cerca de ¼ reside em Lisboa
- predominam os tipos de família não nuclear (52%)
- referenciação principalmente por estruturas da comunidade (Centro de Saúde e Escola, 48%), mais frequentemente por alterações do comportamento, dificuldades escolares e tristeza
- os diagnósticos mais frequentes são Perturbação Depressiva e Perturbação Disruptiva do Comportamento
- as intervenções terapêuticas mais utilizadas são Consultas Terapêuticas e Psicofarmacoterapia
- os psicofármacos mais utilizados são os Antipsicóticos e os Antidepressivos, essencialmente em monoterapia (54%)

Conclusão: Os dados obtidos no estudo abrem caminho a uma reflexão sobre a reorganização dos cuidados assistenciais prestados na Clínica da Juventude, nomeadamente a possibilidade de

criação de consultas especializadas para as patologias mais prevalentes em função dos recursos técnicos da Equipa.

Palavras-chave: casuística, Clínica da Juventude

“CUSTA-ME RESPIRAR NESTE CORPO” – UMA PERTURBAÇÃO DE PÂNICO

Isadora Pereira, Satya Sousa, Maria de Lurdes Candeias.

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Clínica da Juventude, Hospital de Dona Estefânia – Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

XVIII Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência (Comunicação Livre)
Covilhã, Dezembro 2007

Introdução: Uma grande variedade de estudos tem contribuído para um olhar crescente sobre a importância das Perturbações de Ansiedade (PA) na Infância e Adolescência. Estes incluem dados sobre a ocorrência frequente das PA nestas faixas etárias (prevalência de 5-10%), limitações funcionais decorrentes e a moderada mas significativa continuidade na idade adulta. A evidência epidemiológica aponta para que a Perturbação de Pânico (PP) tem início sobretudo na adolescência. Diversos autores consideram que a adolescência é a idade privilegiada para o estabelecimento de PA pela emergência da maturidade sexual e a necessidade de investimento noutros objectos.

Objectivo: Através de um estudo de caso são ilustradas dificuldades que o processo psíquico da adolescência pode colocar.

Caso Clínico: Adolescente de 15 anos, sexo feminino, acompanhada na Consulta de Pedopsiquiatria da Clínica da Juventude com diagnóstico de Perturbação de Pânico.

Foram aplicados instrumentos de avaliação psicológica que contribuíram para a compreensão do funcionamento psíquico da adolescente e qualidade da relação mãe-filha (Matrizes progressivas de Raven; Sub-prova de Semelhanças da WISC-R; Prova Projectiva de Rorschach; Teste de Apercepção Temática de Murray; Inventário sobre a vinculação para Infância e Adolescência; Escala de Vinculação do Adulto).

A intervenção terapêutica incluiu consultas terapêuticas regulares, psicofarmacoterapia e intervenção familiar, com evolução clínica favorável.

Conclusão: A instalação da puberdade na adolescência modifica profundamente o campo de experiência intelectual, o funcionamento afectivo, o sistema relacional e os comportamentos sociais. A individuação em relação às figuras parentais e o acesso à sexualidade adulta são dois eixos fundamentais do processo psíquico da adolescência.

No caso apresentado verifica-se uma dificuldade no processo de separação-individuação da adolescente em relação à figura materna. Esta resistência ao crescimento manifesta-se nomeadamente por uma anulação dos aspectos da sexualidade, sendo evidente a dificuldade em assumir um corpo sexuado feminino e a perspectiva de uma relação afectiva com outro objecto.

Palavras-chave: adolescência, Perturbação de Pânico

INTERVENÇÃO TERAPÊUTICA COM GRUPO DE ADOLESCENTES MEDIADA POR FILMES

Isadora Pereira, João Pedro Machado, Maria de Lurdes Candeias

Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Clínica da Juventude, Hospital de Dona Estefânia – Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.
Reunião Clínica da Clínica da Juventude (comunicação oral)
Clínica da Juventude/ 19 de Dezembro de 2007

Introdução: Na técnica “video-work”, são sugeridos filmes ao paciente, no decorrer de uma psicoterapia, e depois discutidos, o que pode ajudar o paciente a conhecer-se melhor, verbalizar as suas preocupações, descobrir os seus problemas nas histórias das personagens, sair do isolamento e desenvolver uma melhor noção do seu contexto. A psicoterapia de grupo é uma intervenção útil na adolescência, porque há um laço privilegiado entre grupo e adolescência (necessidade de se apoiar sobre um espaço mediador identificatório, utilizado de maneira transversal e já não transgeracional). Os autores associaram as duas técnicas.

Objectivo: Promover a mentalização das problemáticas dos pacientes, através dos filmes e através da escuta dos outros elementos do grupo.

Material e Métodos: Constituiu-se um grupo misto de cinco pacientes com idades entre os treze e os quinze anos, que gostam de filmes; excluíram-se pacientes com estrutura border-line ou psicótica, pelos riscos de confusão de identidade que pode causar o grupo. As sessões foram orientadas por um casal de terapeutas, que, simbolicamente, poderiam representar as figuras parentais. Os filmes foram escolhidos pelos terapeutas, levando em consideração o gosto dos pacientes: filmes adequados à faixa etária que se relacionassem de alguma forma com as suas problemáticas, permitindo identificações. A intervenção psicoterapêutica foi semanal, consistindo na visualização do filme em grupo e posterior discussão. Realizaram-se as oito sessões programadas.

Resultados e Conclusões: Esta vivência constituiu um contributo no processo terapêutico destes jovens, promovendo a mentalização das suas problemáticas e comportamentos, havendo também uma partilha com os outros elementos do grupo de emoções comuns, o que, julgamos, aliviou o seu sofrimento. A mensagem optimista presente nos filmes seleccionados poderá também ter melhorado, mesmo que transitoriamente, o humor destes jovens e isso, ao tornar a ideia do crescimento menos ameaçadora, impulsioná-los a investir em áreas que promovam o seu desenvolvimento psicoafectivo.

Palavras-Chave: adolescentes, “video-work”, psicoterapia de grupo, filmes.

NÍVEIS DE CATECOLAMINAS NA URINA DE CRIANÇAS COM PHDA

Carlos Miguel Calado Severino¹, Joana Ribeiro Martins Pombo², Manuel Pestana Boavida Salavessa³, Maria João de Almeida Pimentel², Teresa Maria Taylor Kay⁴

¹ Interno do Internato Complementar de Patologia Clínica, Hospital de D. Estefânia

² Psicóloga Clínica, Hospital de D. Estefânia

³ Interno do Internato Complementar de Pedopsiquiatria, Hospital de D. Estefânia

⁴ Assistente Graduada de Genética, Hospital de Dona Estefânia

Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E. – Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
Curso de Investigação em Saúde, 14 de Dezembro de 2007, Centro de Formação do Centro Hospitalar de Lisboa Central (Hospital dos Capuchos)

Introdução: A Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção (PHDA) é uma perturbação do neurodesenvolvimento diagnosticada em 4-6% da população infantil. Investigações recentes convergem no sentido da existência de déficits neuropsicológicos nas funções executivas e alterações nos sistemas frontosubcorticais, responsáveis pelo controlo da atenção e comportamentos motores. Estas regiões cerebrais são ricas em catecolaminas (Noradrenalina e Dopamina), facto que tem levado muitos autores a colocar a hipótese da implicação destes neurotransmissores na etiopatogenia da PHDA.

Objectivo: Este estudo tem como objectivo avaliar se os níveis de catecolaminas na urina em crianças com PHDA se encontram alterados.

Material e Métodos: Trata-se de um estudo transversal de tipo explicativo. Participaram crianças com diagnóstico clínico de PHDA (7-12 anos, n=22) e sem diagnóstico de PHDA (6-11, n=15). Os instrumentos consistiram numa entrevista, num questionário auxiliar de diagnóstico de PHDA (Conners), e no doseamento de catecolaminas urinárias. (Método de RIA).

Resultados: Verificou-se que 95% das crianças com PHDA apresentam níveis de catecolaminas acima do intervalo de referência, confirmando-se a hipótese em estudo.

Conclusão: Apesar de as diferenças não serem estatisticamente significativas, pode-se considerar que há uma tendência para a média dos níveis de Dopamina ou Noradrenalina serem superiores nas crianças com PHDA. O estudo permitiu constatar que o doseamento de catecolaminas urinárias é um método sensível mas com pouca especificidade para o diagnóstico, não parecendo constituir, neste momento, um exame auxiliar de diagnóstico fiável.

Palavras-chave: Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção (PHDA); Catecolaminas Urinárias; crianças; Dopamina; Noradrenalina

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA
DIRECTOR: DR. FRANCISCO ABECASIS

MALFORMAÇÃO ADENOMATÓIDE QUÍSTICA PULMONAR

Alexandra Ferreira; Renata Jogo; Ana Nunes; Francisco Abecasis
Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia
Jornadas Temáticas de Radiologia
Coimbra, 8-10 Novembro 2007

A malformação adenomatóide quística pulmonar é uma anomalia rara do desenvolvimento fetal das estruturas respiratórias terminais. A sua apresentação mais frequente é a dificuldade respiratória no recém-nascido. Com a generalização da ecografia pré-natal, o diagnóstico é frequentemente sugerido nesta fase, sendo a avaliação imagiológica no período pós-natal importante nas decisões terapêuticas.

Com base na iconografia do serviço, os autores fazem uma ilustração dos aspectos imagiológicos e breve revisão teórica desta patologia

OSTEOMIELOTE EM PEDIATRIA

Alexandra Ferreira; Renata Jogo; Sónia Medeiros; Ana Nunes; Francisco Abecasis
Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia
Lisboa, Maio 2007

Objectivo: Salientar a importância do diagnóstico imagiológico atempado na diminuição da morbilidade.

Introdução: A osteomielite pode apresentar clínica inicial inespecífica. É necessário estar alerta para as manifestações imagiológicas, a fim de evitar eventuais sequelas, que são particularmente graves no grupo pediátrico.

Métodos: Com base na iconografia do serviço – radiologia convencional/ ecografia/ TC - serão apresentados alguns casos clínicos, referindo-se ainda outros métodos de imagem importantes e breve revisão teórica desta patologia.

Conclusão: O diagnóstico precoce permite uma evolução clínica mais favorável.

DUPLICIDADE VESICAL ?

Alexandra Ferreira; Renata Jogo; Ana Nunes; Francisco Abecasis
Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia
11º Curso de Radiologia Pediátrica (poster)
Coimbra 18-19 Maio 2007

A propósito de dois casos clínicos de suspeita de dupla bexiga, cuja investigação conduziu a diagnósticos definitivos diferentes, salienta-se a importância da correlação dos diversos métodos imagiológicos no estudo do aparelho urinário inferior.

DOENÇA DE LEGG - CALVÉ - PERTHES

Sónia Medeiros, Alexandra Ferreira, Renata Jogo, Ana Nunes, Pedro Paulo, Francisco Abecasis

Serviço de Imagiologia – Hospital de Dona Estefânia

Curso de Osteoarticular

A Doença de Legg-Calvé-Perthes é uma patologia pediátrica que se caracteriza por uma necrose avascular idiopática da epífise femoral

Na suspeita desta doença pode-se recorrer a vários exames imagiológicos: radiografia simples, ecografia, ressonância magnética cintigrafia óssea e artrografia. Existem várias classificações imagiológicas da doença de Perthes, baseando-se estas nas diferentes alterações ósseas observáveis.

A radiografia simples deverá ser o 1º exame a ser requisitado, embora numa fase precoce poderá ser normal, sendo necessário então recorrer a outro tipo de exames. Tem também um papel primordial no controlo da doença.

Após os episódios isquémicos sucessivos visualizam-se as seguintes alterações ósseas, numa fase inicial: diminuição da epífise (90%), aumento do espaço articular, esclerose da cabeça femoral com sequestro e colapso, sinal crescente e edema dos tecidos moles. Numa fase mais tardia observa-se fragmentação óssea com achatamento da cabeça femoral, quistos e subluxação da cabeça femoral..

No exame ecográfico podemos observar no decurso da doença as seguintes alterações: derrame articular, espessamento sinovial irregular, espessamento da cartilagem, fragmentação óssea, subluxação da cabeça femoral, atrofia muscular e formação de “novo osso”. Um derrame com mais de 6 semanas possui uma elevada probabilidade de tratar-se de Doença de Perthes.

A ressonância magnética possui uma elevada sensibilidade e especificidade permitindo um diagnóstico numa fase precoce. Este exame demonstra a morfologia da cabeça do fémur, o grau de necrose óssea associado, a congruência acetabular e a presença de subluxação da cabeça femoral ou derrame articular.

A cintigrafia óssea também tem uma elevada sensibilidade permitindo o seu diagnóstico 4 a 6 semanas mais cedo do que a radiografia simples.

A artrografia avalia a congruência da cabeça femoral, alterações do espaço articular, grau de subluxação da cabeça femoral e espessura da cartilagem articular.

Numa criança com dor na marcha e claudicação o diagnóstico diferencial faz-se também com outras patologias, nomeadamente se unilateral com sinovite transitória, artrite séptica, osteonecrose juvenil, se bilateral com hipotireoidismo, displasia epifisária múltipla e doença de Gaucher.

Podemos concluir que Imagiologia tem um papel fundamental no diagnóstico e follow-up desta doença. A Ressonância Magnética e a Cintigrafia Óssea são úteis no diagnóstico precoce e em situações duvidosas, a radiografia simples é a técnica habitualmente utilizada no seguimento desta patologia.

MASSAS MEDIASTÍNICAS NA CRIANÇA (CORAÇÃO E VASOS EXCLUÍDOS)

Ana Nunes

Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia

Coimbra, 10 de Novembro de 2007

Neste trabalho efectuou-se uma revisão teórica das massas mediastínicas mais frequentes na criança e uma análise retrospectiva dos casos estudados no nosso Serviço desde 1998 até 2007.

Na criança as massas torácicas localizam-se mais frequentemente no mediastino.

São raras, mas constituem um grupo heterogéneo de patologia: malformativa, infecciosa e neoplásica.

As manifestações clínicas são muitas vezes inespecíficas, podendo contudo o quadro clínico ser exuberante pelo efeito compressivo das vias aéreas e/ou das estruturas vasculares.

O compartimento do mediastino onde se localiza a lesão, as suas características e o grupo etário, são dados importantes a considerar na formulação das hipóteses diagnosticas.

Perante a suspeita clínica ou radiológica de massa mediastínica na criança, é importante definir, numa fase inicial, se os achados imagiológicos são normais ou patológicos

Na investigação diagnóstica, a radiografia simples do tórax em planos ortogonais continua a ser o exame de primeira linha. A ecografia tem interesse no grupo pediátrico, principalmente na criança com idade inferior a 2 anos, pois permite o esclarecimento rápido de imagens equívocas, encontradas no exame radiológico, diferencia o timo normal de uma massa, caracteriza a lesão quanto à natureza sólida/líquida e revela a presença ou não de vascularização, quando associada ao doppler.

A tomografia computadorizada com administração endovenosa de contraste iodado permite com maior precisão, localizar a lesão, avaliar os seus componentes e definir a sua relação com as estruturas adjacentes.

A ressonância magnética tem particular indicação na avaliação das massas do mediastino posterior com possível extensão ao canal raquidiano, nos tumores ou malformações vasculares, bem como nas situações em que o contraste iodado endovenoso não pode ser utilizado.

Face à complexidade das lesões e ao seu relacionamento com as estruturas mediastínicas, a orientação imagiológica é importante para a realização da biopsia, que assume frequentemente um papel decisivo no diagnóstico.

É ainda relevante o papel que a Imagem assume no seguimento de patologia conhecida permitindo avaliar a resposta à terapêutica instituída.

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA

DIRECTORA: DR.^a ROSA BARROS

INTERACÇÕES DE FÁRMACOS NA FUNÇÃO TIROIDEIA

Carlos Severino,
Serviço de Patologia Clínica
Lisboa – Hospital de dona Estefania

Dada a frequência da patologia tiroideia, os doseamentos das Hormonas Tiroideias passaram a ser uma rotina na prática clínica. Entre a população avaliada, uma parte muito significativa esta submetida a terapêutica com múltiplos fármacos, dos quais alguns interferem nos doseamentos hormonais por diversos mecanismos, nomeadamente a nível das proteínas de transporte das Hormonas Tiroideias e outro grupo de fármacos interfere directamente na função tiroideia.

A detecção precoce e o reconhecimento destas interferencias é fundamental na avaliação e interpretação dos resultados.

No trabalho apresentado são abordados os seguintes fármacos e reespectivos mecanismos de interacção: Amiodarona, Citoquinas, Lítio, Furosemida, Heparina, Fenitoína, Propranolol, Esteróides e Estrogéneos.

RAPID VARIATIONS IN THE MACROLIDE RESISTANCE FREQUENCY, PHENOTYPES AND CLONES OF GROUP A STREPTOCOCCI FROM PHARYNGEAL COLONISATION AND INFECTIONS, 2000 TO 2006

D. Rolo, S. Custódio, A. Nunes, R. Cabral, M. Rato, V. Oliveira, D.A. Tavares, R. Pires, A. Morais, M.C. Faria, R.M. Barros, I. Peres, G. Trigueiro, C. Cardoso, J.G. Marques, I. Santos-Sanches. (Caparica, Oeiras, Covilhã, Lisbon, Miraflores, PT)

Objectives: To compare the macrolide resistance frequencies, phenotypes, clones and population structure among isolates of Group A streptococci (GAS) from pharyngeal colonisation and infections over time.

A total of 1,425 GAS collected during 2000–2006 in Portugal from asymptomatic pharyngeal carriage (CA, n = 938) and tonsillitis/pharyngitis (TS, n = 487) of children and adults were tested for macrolide resistance frequency and phenotypes (M or MLSB) by disk diffusion. The macrolide-resistant (MR) isolates from CA (n = 153) and TS (n = 101) were characterised for serologic T-types and for SmaI or SfiI DNA-band Pulsed-Field Gel Electrophoresis (PFGE) patterns. Isolates of major PFGE patterns were tested by PCR and sequencing for emm-types and for sequence types (ST) by Multi Locus Sequence Typing (MLST).

Resistance to macrolides gradually increased since 2000 (12%) to 2003 (43%) and decreased since 2004 (21%) to 2006 (13%) in TS isolates and the same trend was observed in CA isolates: an increase since 2000 (9%) to 2003 (28%) and a decrease until 2006 (14%). The M phenotype among CA isolates increased rapidly from 40% in 2000 to 88% in 2001, became stable (>80%) during 2000/04 and was undetected in 2005/06, while among TS isolates was almost constant from 2000/05 (>50%) and decreased to 17% in 2006. In parallel, the MLSB

phenotype became dominant in 2005/06. Most (76%) of the MR isolates were of three M phenotype international lineages that emerged among isolates of both origins in different years: ST39 (PFGE AA-emm4,emm75-T8.25Imp19,T4,others), ST36 (PFGE R-emm12-T12,others) and ST28 (PFGE Z-emm1-T1). ST28 emerged in 2000/01, was dominant in 2001 (71%) and disappeared in 2003. ST39 and ST36 emerged in 2001/02, were dominant in 2003 (c.a.40%) and disappeared in 2005/06. One MLSB phenotype lineage, ST52 (PFGE F or PFGE AK-emm28-T28), resistant to bacitracin and also seen as epidemic worldwide emerged in 2000/02 and in 2006 included all the MLSB isolates from CA and TS.

The epidemiology of GAS from throat colonisation and infection underwent major shifts during 2000–2006, which included: (i) decrease in macrolide resistance since 2003 to 2006; (ii) inversions of macrolide resistance phenotypes in 2000 and 2005; (iii) fluctuation and replacement of major macrolide-resistant clones. In this study, lineage ST52 of MLSB phenotype recognized as capable of causing a broad range of streptococcal infections was first detected in carriers.

Session Info: Epidemiology and resistance of streptococci

Session Type: Poster

“FARINGITE ESTREPTOCÓCICA – AVALIAÇÃO DOS TESTES RÁPIDOS DE DIAGNÓSTICO”

Carlos Miguel Calado Severino; Isabel Daniel; Rosa Maria Barros

Serviço de Patologia Clínica

Lisboa – Hospital de dona Estefânia

O diagnóstico baseado somente em dados clínicos torna-se difícil, uma vez que os sintomas de faringite viral e bacteriana se sobrepõem. Por outro lado, o tratamento empírico com antibiótico numa faringite não bacteriana, expõe o doente ao risco das suas complicações e à emergência de bactérias resistentes ao antibiótico.

A penicilina constitui o tratamento de eleição para o tratamento da faringite estreptocócica, sendo a eritromicina uma alternativa para os doentes alérgicos, no entanto tem-se verificado um aumento de estirpes resistentes a esse medicamento.

A pesquisa de antígenos de *Streptococcus* beta hemolítico do grupo A - SGA, permite um diagnóstico rápido, contudo não permite o isolamento da bactéria para a realização do teste de sensibilidade aos antimicrobianos - TSA. Por outro lado, as culturas do exsudado faríngeo também permitem o isolamento de outros grupos de *Streptococcus* beta hemolíticos responsáveis por faringite, especialmente o grupo C e G.

A avaliação dos testes rápidos para pesquisa de antígenos -TRA do SGA foi efectuada no Serviço de Patologia Clínica no período de 1 de Outubro de 2005 a 31 de Janeiro de 2006 e dirigida a todos os doentes com pedido de antígenos de SGA provenientes do Serviço de Urgência. Foram avaliadas 3 marcas distintas de testes: Alfredo Cavalheiro; Quickview e Clearview , não comparados entre si no mesmo ensaio, mas apenas comparados com a cultura. Foi realizado o TSA a todas as estirpes isoladas de *Streptococcus* beta hemolítico

Dos 1353 testes efectuados, 806 realizaram cultura em simultâneo, dos quais 646 (80.1%) foram culturas negativas e 160 (19.9%) foram culturas positivas. Do total de *Streptococcus* beta hemolíticos isolados, 152 foram do grupo A, 4 do grupo C e 4 do grupo G. Destes isolamentos 72% tiveram antígenos positivos (verdadeiros positivos) e 28% tiveram antígenos negativos (falsos negativos).

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. Do total dos isolamentos de SGA, 13.8% foram resistentes à Eritromicina.

O TRA é um teste frequentemente pedido na urgência do nosso hospital para o diagnóstico de faringite estreptocócica. A prevalência do SGA foi de 18.7% durante o período estudado, contudo este resultado está condicionado por vários factores, sendo de realçar os critérios clínicos, a colheita e a técnica de execução dos testes, bem como a sensibilidade e a especificidade dos mesmos. Os resultados da sensibilidade e da especificidade dos testes usados foram baixos. Por conseguinte, o isolamento em cultura do estreptococo é importante para o diagnóstico e tratamento correcto e para confirmação dos testes negativos, uma vez que a sensibilidades destes testes ainda não é satisfatória.

NÍVEIS DE CATECOLAMINAS NA URINA DE CRIANÇAS COM PHDA

Carlos Miguel Calado Severino¹, Joana Ribeiro Martins Pombo², Manuel Pestana Boavida Salavessa³, Maria João de Almeida Pimentel², Teresa Maria Taylor Kay⁴

¹ Interno do Internato Complementar de Patologia Clínica, Hospital de D. Estefânia; ²

Psicóloga Clínica, Hospital de Dona Estefânia; ³ Interno do Internato Complementar de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia; ⁴ Assistente Graduada de Genética, Hospital de Dona Estefânia

Curso de Investigação em Saúde

Centro Hospitalar de Lisboa Central (Hospital dos Capuchos)

14 de Dezembro de 2007.

A Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção (PHDA) é uma perturbação do neurodesenvolvimento diagnosticada em 4-6% da população infantil. Investigações recentes convergem no sentido da existência de deficits neuropsicológicos nas funções executivas e alterações nos sistemas frontosubcorticais, responsáveis pelo controlo da atenção e comportamentos motores. Estas regiões cerebrais são ricas em Catecolaminas (Noradrenalina e Dopamina), facto que tem levado muitos autores a colocar a hipótese da implicação destes neurotransmissores na etiopatogenia da PHDA. Este estudo tem como objectivo avaliar se os níveis de Catecolaminas na urina em crianças com PHDA se encontram alterados. Trata-se de um estudo transversal de tipo explicativo. Participaram crianças com diagnóstico clínico de PHDA (7-12 anos, n=22) e sem diagnóstico de PHDA (6-11, n=15). Os instrumentos consistiram numa entrevista, num questionário auxiliar de diagnóstico de PHDA (Conners), e no doseamento de Catecolaminas urinárias. (Método de RIA). Verificou-se que 95% das crianças com PHDA apresentam níveis de Catecolaminas acima do intervalo de referência, confirmando-se a hipótese em estudo. Apesar de as diferenças não serem estatisticamente significativas, pode-se considerar que há uma tendência para a média dos níveis de Dopamina ou Noradrenalina serem superiores nas crianças com PHDA. O estudo permitiu constatar que o doseamento de Catecolaminas urinárias é um método sensível mas com pouca especificidade para o diagnóstico, não parecendo constituir, neste momento, um exame auxiliar de diagnóstico fiável.

INDICADORES DE QUALIDADE DO SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Carlos Severino, Rosa Barros

Serviço de Patologia Clínica.

2ª Jornadas Internacionais de Qualidade em Laboratórios de Análises Clínicas (Poster).

Os Indicadores de Qualidade de um serviço constituem informações fundamentais sobre o modo como o serviço esta organizado, sobre o seu modo de funcionamento e qualidade do serviço prestado.

O objectivo do Poster consiste em apresentar e analisar alguns parâmetros indicadores da qualidade do Serviço de Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia no primeiro ano de informatização do mesmo(2005).

Os parâmetros analisados foram o número de análises requisitadas por secção do Laboratório, número de doentes urgentes e não urgentes avaliados por secção, percentagem de análises requisitadas por origem (Urgência, Internamento, Consulta e hospital Dia), parâmetros analíticos com maior número de análises requisitadas e os 5 parâmetros mais requisitados por Secção do Laboratório.

Da análise dos diferentes indicadores apresentados pode concluir-se que a Secção com maior percentagem de análises é a Química Clínica (58%) e a Secção com menor percentagem de análises é a Microbiologia (7%); as secções de Química, Hematologia e Microbiologia apresentam maior número de doentes urgentes que doentes não urgentes e as secções de Imunologia e Endocrinologia apresentam maior número de doentes não urgentes. No que concerne à Origem das análises requisitadas a maior percentagem de análises é requisitada pela Consulta (47%) e a menor percentagem de análises é requisitada pelo Hospital de Dia (3%); os 10 parâmetros com maior número de análises requisitadas comportam uma percentagem significativa do total de análises requisitadas ao laboratório: 39%.

Em todas as secções, os 5 parâmetros com maior número de análises requisitadas comportam uma percentagem elevada do total de análises executadas na secção, sendo esta percentagem mais elevada na Secção de Hematologia/Coagulação: 79,9%.

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA – CASOS DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Carlos Severino, Margarida Guimarães, Rosa Barros

Serviço de Patologia Clínica.

2ª Jornadas Internacionais de Qualidade em Laboratórios de Análises Clínicas (Poster)

A Linfocitose consiste numa doença heterogénea que afecta predominantemente as crianças; as manifestações clínicas são condicionadas fundamentalmente por uma resposta imunitária inadequada que conduz a uma activação continua e excessiva do sistema histiocítico com acumulação histiocítica sistémica. A característica major, mas não patognomónica são as imagens de Hemofagocitose na Medula Óssea, Baço e Ganglios.

Apresenta-se sob duas formas principais: Forma Hereditária com desenvolvimento numa fase precoce, com imunidade primária deficiente por disfunção marcada das células NK e T Citotóxicas e Forma Reactiva, com desenvolvimento em qualquer idade, apresentando predisposição genética tb importante na determinação dos indivíduos que em determinadas

circunstâncias desenvolvem HLH reactiva a processos infecciosos, drogas, processos autoimunes ou neoplásicos.

A sociedade de Histiocitose estabeleceu vários critérios de diagnóstico para a Linfocitose Hemofagocítica.

Trata-se de uma doença rara e de diagnóstico difícil se não tratada atempadamente. Perante uma criança com febre elevada, bicitopenia e hepatoesplenomegalia é importante a suspeita clínica e determinação de parâmetros laboratoriais incluídos nos critérios de diagnóstico estabelecidos pela Sociedade de Histiocitose, de modo a realizar um diagnóstico precoce e um tratamento específico de acordo com o protocolo estabelecido.

O objectivo do Póster consiste em apresentar alguns casos de Linfocitose de diferentes etiologias diagnosticados e tratados no Hospital de Dona Estefânia e realçar a importância da avaliação laboratorial no diagnóstico e instituição de terapêutica específica.

INVASIVE PNEUMOCOCCAL DISEASE IN PORTUGAL PRIOR AND AFTER THE INTRODUCTION OF PNEUMOCOCCAL HEPTAVALENT CONJUGATE VACCINE

Ricardo Dias, Manuela Caniça

Antibiotic Resistance UNIT, Centre of Bacteriology, National Institute of Health Dr Ricardo Jorge

The rates of invasive pneumococcal disease (IPD), serotype distribution and antimicrobial susceptibility prior to and after the introduction of the heptavalent pneumococcal conjugate vaccine in Portuguese children were evaluated. The changes in incidence of IPD in children under 1 year old between the two periods of the study was not significant ($p=0,53$), despite the 21% decline. In children under 18 years old there was a 27,7% decrease in vaccine serotypes. All nonvaccine serotypes increased 71,4%. The decrease in vaccine serotypes was more impressive during the first year of life (-54,8%) than for children between 1 and 5 years of age (19,1%). Among children under 1 year old, penicillin nonsusceptible isolates declined between the two periods of the study (47,2% vs. 25,0%) ($p=0,003$), as did those of cefotaxime and ceftriaxone nonsusceptible isolates. No changes were observed for isolates nonsusceptible to tetracycline and macrolides. The serotypes of these nonsusceptible isolates differed after the introduction of vaccine ($p=0,01$). Multiresistance increased 57,1% after the introduction of vaccine. Multiresistant isolates with vaccine serotype declined 42,9% ($p<0,001$), and nonvaccine serotypes appeared during the vaccination period ($p<0,001$). These findings suggest a replacement of vaccine serotypes by nonvaccine serotypes, mainly among nonsusceptible isolates.

AN OUTBREAK WITH A MULTI-RESISTANT KLEBSIELLA PNEUMONIAE IN A NEONATOLOGY UNIT

C.CANEIRAS¹, M. RODRIGUES¹, R.SILVA¹, I.BARROS¹, Rosa Barros², A.DUARTE¹

¹CECF, Microbiological control Laboratory, Faculty of Pharmacy, University of Lisbon, Portugal,

²Microbiological Laboratory, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

Background and Aims: *Klebsiella pneumoniae* has been recognized as an important cause of infections in hospitalized neonates and have been frequently implicated in outbreaks in

paediatric hospitals. The aim of the present report is to perform a colonization study, evaluate the resistance patterns and determine the clonal relation between the isolates that persisted in the unit during one year.

Métodos: During the period from 2005 to 2006 (six months) about 70 clinical isolates were recovered in a neonatology unit of a paediatric hospital (Hospital D. Estefânia), Lisboa, Portugal. *Klebsiella pneumoniae* strain was isolated from clinical samples submitted to the hospital laboratory or from colonization studies (rectal and nasopharyngeal swabs). Environmental screening was also performed. The susceptibility patterns were evaluated by a Vitec system. Molecular typing was carried out by M13 fingerprinting and confirmed by pulsed-field electrophoresis (PFGE).

Results: The molecular analysis revealed six clusters (A to F). The majority of the isolates in the neonatology unit belong to the same cluster (A), responsible for severe infection in neonates. The strain has exhibited cross-resistance to aminoglycosides, quinolones and beta-lactams, mainly to extend spectrum cephalosporins with consequent therapeutic options limited. In accordance to literature the most significant reservoir of the microorganism was the digestive tract of colonized patients. The primary source was not discovered with the environmental studies but keeping an approach between our laboratory and the hospital staff it was possible to eradicate this strain.

Conclusions: The present report confirms a dramatic spread of multiresistant *Klebsiella pneumoniae* in a Neonatology Unit. It is quite important to promote the rational use of antibiotics and the monitorization of multi-resistant strains particularly in a Paediatric Hospital.

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

DIRECTORA: DR.^a MADALENA LEVY

EXERCÍCIO NA REABILITAÇÃO DA ARTRITE REUMATÓIDE

Humberto Marreiros

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

Instituto Português de Reumatologia - Estágio de Reumatologia

Como nenhuma terapêutica farmacológica é capaz de induzir remissão mantida em todos os doentes com Artrite Reumatóide, estes continuam a experimentar incapacidade, que pode beneficiar de estratégias de reabilitação. No entanto, tradicionalmente os reumatologistas têm recomendado restrição ou programas de exercício limitados a exercícios isométricos sem carga e exercícios de mobilidade, devido a receios de agravamento da inflamação e da lesão articular. Os exercícios de intensidade moderada ou alta melhoram a capacidade aeróbica, força muscular e capacidade funcional, sem agravamento da actividade da doença e atrasam a perda da densidade mineral óssea da anca. Os exercícios de alta intensidade com carga parecem acelerar a progressão das lesões articulares em doentes com lesões pré-existent extensas. Investigações recentes mostraram que os exercícios de alta intensidade não são necessários para melhorar a saúde cardiovascular, e que as actividades de intensidade moderada também conferem benefícios notáveis. Os programas de exercícios terapêuticos com o objectivo de melhorar a condição física integram três categorias: condicionamento aeróbico, treino de fortalecimento muscular e técnicas para manter a flexibilidade.

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL EM IDADES JOVENS

Humberto Marreiros

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

Os acidentes vasculares cerebrais (AVC) são uma das afecções neurológicas mais comuns e são também uma das patologias mais frequentes como causa de internamento hospitalar. Embora muitas das causas de AVC no jovem sejam raras, no seu conjunto abrangem um grande leque de patologias. Não foi aleatoriamente que se introduziu como idade limite do AVC dos jovens os 40/45 anos. A partir dos 40 anos verifica-se uma transição a uma distribuição etiológica semelhante ao AVC isquémico em doentes idosos. Após uma avaliação exaustiva do AVC nos doentes jovens em mais de 30%, a etiologia permanece desconhecida; estes AVCs são comumente designados de criptogénicos. O tratamento é individualizado ao diagnóstico do doente. A estratégia geral para prevenção do AVC no jovem deve ter como base a identificação dos factores de risco já conhecidos.

LESÃO NEONATAL DO PLEXO BRAQUIAL – DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Humberto Marreiros, Mafalda Pires, Rita Cardoso Francisco, Francisco Martins Tavares, Ana Paula Soudo

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

Existe uma grande controvérsia em estudos publicados acerca do prognóstico das lesões do plexo braquial, dependendo da combinação das lesões, nem sempre descrita, diferentes estudos têm documentado um intervalo amplo na estatística da recuperação espontânea – entre 60 a 90%. Os métodos imagiológicos (Mielografia, Tomografia Computorizada e Ressonância Magnética Nuclear) e a Electromiografia são importantes na avaliação da severidade da lesão e podem auxiliar na decisão terapêutica. O papel das várias abordagens cirúrgicas (ortopédicas e microneurocirúrgicas), o “timing” e a sequência de tais procedimentos são ainda assuntos não resolvidos. Além do mais o papel da toxina botulínica deve ser clarificada. Um programa de reabilitação é essencial no tratamento.

REABILITAÇÃO DE DOENTES COM APARELHO DE ILIZAROV NOS MEMBROS INFERIORES EM IDAD PEDIÁTRICA

Mafalda Pires, Francisco Martins Tavares, Maria José Costa

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

Os autores fazem a revisão bibliográfica sobre a reabilitação de doentes pediátricos submetidos à técnica de fixação externa pelos métodos de Ilizarov, e apresentam um protocolo para aplicação conjunta dos Serviços de Medicina física e de Reabilitação e de Ortopedia do Hospital de Dona Estefânia.

Método inventado nos anos 50 na Rússia, pelo médico Gavriil Ilizarov, utilizado até à actualidade na correcção de deformidades angulares e rotacionais, dismetria, pseudiartroses; ostiomielite, através da utilização de combinações de anéis metálicos, parafusos, hastes roscadas, fios de Kirschner, pinos de Schanz que são aplicados ao membro a tratar, actuando sob o princípio da osteogénese por distração. Na aplicação deste método a reabilitação é uma extensão temporal do procedimento cirúrgico, sendo que sem a manipulação precoce dos tecidos, complicações como contracturas musculares e rigidez articular, estabelecem-se precocemente.

A reabilitação tem um papel fundamental no prognóstico destes doentes, permitindo a manutenção das amplitudes articulares, o fortalecimento muscular e o treino de marcha e de actividade da vida diária que são estabelecidos de forma progressiva adequada ao doente e de acordo com um protocolo que se apresenta.

Conclusão: É importante desenvolver uma equipe de apoio multidisciplinar aos doentes com fixador externo de Ilizarov com a integração da Medicina Física e de Reabilitação para uma adequada preparação pré-operatória, com abordagem pró-activa envolvendo Fisioterapia; FT e TO, de modo a antecipar os déficits funcionais e a aquisição de material adaptado e para um seguimento pós-operatório mais apertados

DOENÇA DE SCHEUERMANN LOMBAR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Mafalda Pires

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

Reunião Serviço de MFR do Hospital Curry Cabral

A autora faz uma revisão desta patologia rara, com base no caso de um adolescente observado na consulta. É dado especial ênfase ao diagnóstico diferencial imagiológico de alterações associadas esta patologia, tratamento e prognóstico.

DESVIOS DA COLUNA VERTEBRAL

Mafalda Pires

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação – Hospital de Dona Estefânia
Ciclo de Cursos do Internato Médico – “O Essencial em MFR”

A autora aborda o tema sob uma forma abrangente, numa óptica dualista Pediatra / Fisiatra, com o objectivo, não só de apresentar as patologias, mas também de uma forma esquemática facilitar a abordagem clínica e a decisão terapêutica.

REABILITAÇÃO DA APRAXIA – ACERCA DE UM CASO CLÍNICO

Mafalda Pires

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação – Hospital de Dona Estefânia
Reunião do Serviço de Neurologia – Hospital Garcia de Orta

É feita uma revisão das apraxias, mediante o estudo de caso de uma doente e feita uma revisão bibliográfica das abordagens terapêuticas.

REABILITAÇÃO DE MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS IDIOPÁTICAS

Francisco Tavares

Medicina Física e Reabilitação Hospital Dona Estefânia

As Miopatias Inflamatórias Idiopáticas (MII) são doenças sistémicas, raras, que resultam da inflamação crónica do músculo. São caracterizadas por diminuição progressiva, simétrica, da força muscular, de início proximal. Condicionam, também, fadiga muscular e diminuição da tolerância ao esforço. A maioria é classificada como Dermatomiosite (DM), Polimiosite (PM) e Miosite de Corpos de Inclusão (MCI), podendo estar associadas a outras doenças do tecido conjuntivo. A abordagem terapêutica não farmacológica das MII deverá ser global e adequada às limitações funcionais do doente, assumindo o exercício papel fundamental. Estudos recentes provaram a segurança e os benefícios da instituição de exercício muscular activo nas MII, a incluir na reabilitação dos pacientes em todas as fases das MII. Deve ser adaptado à actividade da doença e grau de incapacidade do paciente, podendo ser realizado em meio hospitalar ou domiciliário. A utilização de escalas de avaliação ajuda a quantificar o efeito destas intervenções na actividade da doença e na incapacidade resultante. As séries existentes são reduzidas, pelo que são ainda necessários mais estudos de forma a estabelecer a segurança, eficácia e efectividade de cada tipo de terapêutica e a sua aplicação nas diversas fases da doença. Está por definir a influência da gravidade da doença na instituição do exercício.

Palavras-chave: Miopatias Inflamatórias Idiopáticas, Dermatomiosite, Polimiosite, Miosite de Corpos Inclusão, Exercício, Escalas Avaliação.

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA

DIRECTORA: DR.^a DEONILDE ESPÍRITO SANTO

GESTÃO DO ERRO NO SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Deonilde Espírito Santo, Sandra Tique, Celeste Cordeiro

ABO - Número 29 Jan / Mar 2007

Contexto: Grande número de serviços tem actualmente como objectivo tornar os cuidados de saúde mais seguros, utilizando metodologias que tornem os erros difíceis de acontecer. Com este objectivo, foi implementado no Serviço de Imuno-hemoterapia do Hospital de Dona Estefânia, em Fevereiro de 2002, uma metodologia de gestão do erro que permite o registo, análise, correcção e prevenção dos erros, acidentes, incidentes e não conformidades. Permite ainda a classificação qualitativa e quantitativa do incidente.

Plano de estudo: Na metodologia introduzida no serviço seguiu-se o modelo instituído no Centro de Transfusão Regional do Rio de Janeiro que contempla a descrição detalhada da anomalia, data, local do ocorrido, consequências e medidas correctivas implementadas. Neste trabalho, fez-se a análise do programa de gestão do erro utilizando os registos de 4 anos de implementação do programa no serviço.

Resultados: Foram identificados 115 erros, incidentes e não conformidades. Cinquenta e um por cento dos erros detectados foram classificados humanos, 18% organizacionais e 29% técnicos. As consequências mais frequentemente encontradas foram: inutilização de componentes sanguíneos, perdas de tempo em repetição de procedimentos laboratoriais, devolução e inutilização de amostras.

Conclusão: A análise dos registos dos erros, incidentes, acidentes e não conformidades, durante o período em estudo, permitiu classificá-los na sua grande maioria como incidentes, pequenas falhas e não conformidades, muitos deles existindo como factores latentes e devidos principalmente a falhas humanas e organizacionais. As medidas correctivas implementadas foram essencialmente acções de formação no serviço, no hospital e auditorias.

Palavras-chave: Gestão do erro, prevenção do erro, acidente, incidente, não conformidade.

ESTRATÉGIA PARA OPTIMIZAÇÃO DO CONSUMO DE SANGUE EM PEDIATRIA: O PAPEL DO IMUNOHEMOTERAPEUTA

Deonilde Espírito Santo

VI Congresso Nacional da Associação Portuguesa de Imunohemoterapia

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais –

HDE. Outubro 2007

A estratégia para otimizar o consumo de sangue em pediatria deve ser focalizada no doente. Comparativamente com o adulto transfundido, a criança tem uma esperança média de vida superior e consequentemente tem maiores probabilidades de a longo termo pode vir a sofrer as consequências de uma infecção viral latente ou crónica.

Neste contexto a segurança transfusional é fulcral.

No País estão implementadas normas de segurança transfusionais extremamente importantes:

- Auto-suficiência em componentes sanguíneos, obtida a partir da dádiva voluntária, anónima e não remunerada.
- Todas as dádivas são submetidas a rastreio analítico vírico e são efectuados testes de pesquisa de ácidos nucleicos virais – TAN – para os vírus da hepatite B, C e HIV.
- É efectuada a desleucocitação dos componentes celulares.

Contudo, em pediatria e sempre que possível, para além destas, devemos tentar implementar ainda outras medidas complementares de segurança transfusional. Assentam em três pilares básicos:

- Dádiva de Sangue
- Exposição Transfusional Mínima
- Aplicação Transfusional Criteriosa

1 – Dádiva de Sangue –

Os dadores que dão sangue regularmente por já terem sido seleccionados para a dádiva e submetidos a controlos viricos anteriores têm menor probabilidade de apresentarem marcadores de infecciosidade do que nos dadores de primeira vez. Os componentes sanguíneos provenientes destas dádivas são considerados mais seguros. Assim, os serviços devem preocupar-se em constituírem um painel de dadores regulares, devendo as crianças serem transfundidas preferencialmente com componentes provenientes destes dadores.

O Imunohemoterapeuta tem o papel fundamental na definição de objectivos, metodologias de fidelização de dadores, elaboração de material informativo e de esclarecimento, definindo os direitos e responsabilidades dos dadores e dos serviços.

2 – Exposição Transfusional Mínima

Tem inúmeras vantagens das quais se destacam: redução da probabilidade de transmissão de doenças, alo-imunização, alterações imunológicas e custos. Existem várias metodologias e o imuno-hemoterapeuta tem aí um grande campo de acção para poder maximizar a sua utilização em benefício do doente.

3 – Aplicação Transfusional Criteriosa

Uma das formas de reduzir os riscos transfusionais consiste na sua aplicação criteriosa. Esta terapêutica é utilizada por médicos de diferentes especialidades e com uma formação clínica muito diversa.

As Comissões Transfusionais Hospitalares, têm nesta área um papel determinante. Compete-lhes:

- Elaborar normas ou recomendações transfusionais e actualizá-las periodicamente
- Fazer acções de formação multiprofissionais divulgando as boas práticas
- Executar auditorias à prática transfusional – identificando não conformidades e implementando as respectivas medidas correctivas

O papel do imuno-hemoterapeuta na comissão transfusional é indispensável ao seu bom êxito.

TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL EM PEDIATRIA

Deonilde Espírito Santo

Curso Pós-graduação - Serviço de Anestesia - HSJ

Novembro 2007

Foram apresentados os critérios para transfusão na criança dos diferentes componentes sanguíneos.

Foi focada a necessidade de existir um rigoroso controlo de qualidade desde a colheita à administração dos componentes.

Foi apresentada na globalidade a política transfusional deste hospital que por se tratar de um hospital pediátrico assenta fundamentalmente em pilares:

1 - Transfundir a criança com componentes provenientes de doadores regulares, por oferecerem maior segurança transfusional.

2 - Utilização de metodologias que cursem com a exposição do doente ao menor

DEPARTAMENTO DA MULHER E DA REPRODUÇÃO

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

**ULTRASONOGRAPHIC EVALUATION OF THE ENDOMETRIUM:
TRANSPERINEAL VERSUS ENDOVAGINAL IMAGING**

Susana Pinho; Reis P; Fazila Mahomed; Maria José Bernardo; Ivone Dias; Noémia Assunção
Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

Revista Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, volume 30, number 4, October 2007
(Abstract)

17th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (Poster)

Florence, Italy 7 a 11 October 2007

Objective The aim of this study is to compare transperineal and endovaginal ultrasonography in the evaluation of the endometrium, assess for image quality and for a systematic difference in endometrial thickness measured by the two techniques.

Methods Transperineal and endovaginal ultrasonography evaluation of the endometrial thickness was performed on 58 women, in Dona Estefânia Hospital, between November 2005 and March 2007. Two physicians reviewed the images and rated the relative diagnostic value of the techniques for assessing the endometrial thickness. We identified two groups (G1 - visualized; G2 - not visualized). In G1 data were analyzed to determine if there is a correlation between the two approaches using the Spearman test, with a statistically significant of 5% ($p < 0.05$). In G1 and G2 we concluded about the uterine position.

Results Fifty eight women (average age 57.51) were divided in two groups (G1 $n=45$; G2 $n=13$). In G1 the Spearman test result was $R=0.933$, which reveals a strong correlation between the two techniques. In this group 97.78% (44/45) of uterine position was anteversus or intermediary. In G2 the uterine positions were: anteversus 53.85% (7/13), intermediary 7.69% (1/13) and retroversus 38.46% (5/13). In the majority the transabdominal approach reveals worse quality images.

Conclusions Both transperineal and endovaginal ultrasonography can provide satisfactory images of the endometrium, but endovaginal images are frequently superior to transperineal images. With this study we can conclude that transperineal approach is correlated with endovaginal images for endometrial thickness evaluation, especially in anteversus and intermediary uterus. It had patient's acceptance and tolerance, without the need for vaginal penetration, and could be a method of choice in virgin or in postmenopausal women with genital atrophy. This technique needs further study to validate its potential application.

UNDIFFERENTIATED (SMALL CELL) CARCINOMA OF THE OVARY IN YOUNG WOMAN: A CASE REPORT

Susana Pinho; Liliana Barros; Maria José Bernardo; Fazila Mahomed; Noémia Assunção
Department of Gynecology of Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal.

15th International Meeting of the European Society of Gynaecological Oncology (ESGO),
(Poster)

Berlin, Germany, 28 October to 01 Novembre 2007

Background Ovarian small cell carcinoma, which is associated with paraneoplastic hypercalcemia in two thirds of cases, is a rare type of undifferentiated carcinoma. Half of the tumors have spread beyond the ovaries when they are diagnosed. These are often lethal neoplasms which occur in young women.

Case Report A thirty two year old woman was admitted in May of 2006 to do a laparoscopy for a clinical and radiological tumor suspicious of ovary teratoma. The oncologic markers (CEA, CA 125, β hCG, α -fetoprotein) were normal. Exploratory laparoscopy was converted to a laparotomy because of technical difficulty, which revealed a large, friable right ovarian mass. We did a right salpingo-oophorectomy and we tried unsuccessfully to resectate all tumoral mass because of adherent portions to the right urether and rectum. The solid mass measured 11 x 10 x 6 cm. The morphology and the immunohistochemical study revealed an undifferentiated carcinoma of the ovary, which seems more with a small cell carcinoma. The patient is under chemotherapy (Paclitaxel, Etoposid and Carboplatin) with good clinical response, she will receive six courses and then she will be submitted to surgery again.

Conclusion The authors present a case report of an undifferentiated (small cell) carcinoma of the ovary. The histological type and the age of the patient make this diagnosis unusual. The management of these malignancies consists in surgery followed by platinum-based chemotherapy and/or radiation therapy. The prognosis tends to be poor with most patients dying within two years of diagnosis in spite of treatment.

INFECÇÕES NA GRAVIDEZ

Susana Pinho, Filomena Sousa

“O Essencial em Obstetrícia na criança e adolescente” - III Ciclo de Cursos do Internato Médico do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 27 de Outubro de 2007

Esta sessão visou o esclarecimento sobre o impacto das infecções mais frequentes e respectiva terapêutica sobre a grávida e o feto.

PROBLEMAS GINECOLÓGICOS EM ADOLESCENTES COM PATOLOGIA NEUROLÓGICA

Filipe Silva*, Filomena de Sousa**, Eulália Calado*

* Serviço de Neurologia; ** Serviço de Ginecologia (comunicação)

Centro Hospitalar de Lisboa – Hospital de Dona Estefânia

Introdução: A patologia neurológica crónica na adolescência determina necessidades e desafios adicionais na abordagem das queixas ginecológicas e da contraceção.

Objectivos: Caracterizar as adolescentes referenciadas da Consulta de Neuropediatria para a Consulta de Ginecologia do nosso hospital, os motivos de consulta, a intervenção terapêutica e discutir algumas questões éticas e legais relacionadas.

População e Métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de adolescentes referenciadas entre 1998 e Maio de 2007.

Resultados: Foram identificadas 57 referências de adolescentes com idade mediana de 15 (9 a 21) anos. Os diagnósticos neurológicos mais frequentes foram o défice cognitivo (N=37, 21 graves/profundos) e a epilepsia (N=32, 9 com dois ou mais anticonvulsantes). Os principais motivos de consulta foram: contraceção (36), irregularidades menstruais (7), dismenorreia (6) e amenorreia secundária (4). Os principais métodos anticonceptivos utilizados foram o Implanon (12) e os anticonceptivos orais (10). Foi feita laqueação tubária laparoscópica em cinco adolescentes com défice cognitivo grave/profundo e histerectomia subtotal laparoscópica em três, incluindo dois casos de dismenorreia e menorragia sem resposta à terapêutica médica.

Comentário: A necessidade de contraceção neste grupo de doentes deve ser precocemente avaliada caso a caso, de acordo com o melhor interesse da adolescente. A complexidade destas situações, com inevitáveis implicações éticas e legais, requerem uma abordagem multidisciplinar

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA

DIRECTOR: DR. LUÍS NUNES

THREE NEW BLM GENE MUTATIONS ASSOCIATED WITH BLOOM SYNDROME

Amor-Guéret M, Dubois-d-Enghien C, Lauge A, Onclercq-Delic R, Barakat A, Chadli E, Aziz Bousfiha A, Benjelloun M, Flori E, Doray B, Laugel V, Lourenço MT, Gonçalves R, Sousa S, Couturier J & Stoppa-Lyonnet
Genetic Testing

O Síndrome de Bloom (BS) é uma doença autossómica recessiva que se caracteriza pela predisposição para todos os tipos de cancro que afectam a população em geral. As células BS têm um alto nível de instabilidade genética, incluindo um aumento de dez vezes da taxa de troca entre as cromátides irmãs, o que constitui o único critério objectivo para o diagnóstico de BS. Nós desenvolvemos um método de *screening* das mutações do gene BLM, baseado na sequenciação directa de DNA. Foi enviado um questionário baseado na informação clínica, características citogenéticas e história familiar, aos médicos que efectuem *screening* genético de BS, com o objectivo de confirmar ou orientar o diagnóstico. Neste artigo, reportamos quatro mutações do gene BLM, três das quais nunca foram antes descritas. Três das mutações são mutações *frameshift* e a quarta é uma mutação *nonsense*. Todas estas mutações introduzem um codão *stop* na proteína codificada, pelo que podem ser consideradas como tendo um efeito biológico deletério. Esta abordagem deve tornar possível a identificação de novas mutações e a sua correlação com a informação clínica.

NÍVEIS DE CATECOLAMINAS NA URINA DE CRIANÇAS COM PHDA

Carlos Miguel Calado Severino¹, Joana Ribeiro Martins Pombo², Manuel Pestana Boavida Salavessa³, Maria João de Almeida Pimentel², Teresa Maria Taylor Kay⁴

¹ Interno do Internato Complementar de Patologia Clínica, Hospital de D. Estefânia;

² Psicóloga Clínica, Hospital de D. Estefânia; ³ Interno do Internato Complementar de Pedopsiquiatria, Hospital de D. Estefânia; ⁴ Assistente Graduada de Genética, Hospital de Dona Estefânia

Curso de Investigação em Saúde

Centro Hospitalar de Lisboa Central (Hospital dos Capuchos)

14 de Dezembro de 2007.

A Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção (PHDA) é uma perturbação do neurodesenvolvimento diagnosticada em 4-6% da população infantil. Investigações recentes convergem no sentido da existência de deficits neuropsicológicos nas funções executivas e alterações nos sistemas frontosubcorticais, responsáveis pelo controlo da atenção e

comportamentos motores. Estas regiões cerebrais são ricas em Catecolaminas (Noradrenalina e Dopamina), facto que tem levado muitos autores a colocar a hipótese da implicação destes neurotransmissores na etiopatogenia da PHDA. Este estudo tem como objectivo avaliar se os níveis de Catecolaminas na urina em crianças com PHDA se encontram alterados. Trata-se de um estudo transversal de tipo explicativo. Participaram crianças com diagnóstico clínico de PHDA (7-12 anos, n=22) e sem diagnóstico de PHDA (6-11, n=15). Os instrumentos consistiram numa entrevista, num questionário auxiliar de diagnóstico de PHDA (Conners), e no doseamento de Catecolaminas urinárias. (Método de RIA). Verificou-se que 95% das crianças com PHDA apresentam níveis de Catecolaminas acima do intervalo de referência, confirmando-se a hipótese em estudo. Apesar de as diferenças não serem estatisticamente significativas, pode-se considerar que há uma tendência para a média dos níveis de Dopamina ou Noradrenalina serem superiores nas crianças com PHDA. O estudo permitiu constatar que o doseamento de Catecolaminas urinárias é um método sensível mas com pouca especificidade para o diagnóstico, não parecendo constituir, neste momento, um exame auxiliar de diagnóstico fiável.