

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA 2008

- TEMAS GERAIS -

A CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE FUNCIONALIDADE (CIF) NOVO (?) PARADIGMA DE AVALIAÇÃO – CONCEITOS, OBJECTIVOS E ASPECTOS ESTRUTURAIS NA CLÍNICA PEDIÁTRICA

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

“A ÉTICA EM CUIDADOS DE SAÚDE: COMISSÕES DE ÉTICA PARA A SAÚDE: NOVOS DESAFIOS?”

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

A PRODUÇÃO CIENTÍFICA MÉDICA PORTUGUESA NO PANORAMA INTERNACIONAL – A IMPORTÂNCIA DA INVESTIGAÇÃO.

L. Pereira-da-Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

AS INCURSÕES DE AMATUS LUSITANUS PELA CIRURGIA PEDIÁTRICA.

M. J. Leal.

Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa.

CIF: NOVO PARADIGMA DE AVALIAÇÃO CONCEITOS, OBJECTIVOS E APLICAÇÃO NA CLÍNICA PEDIÁTRICA

Filipe Silva, Manuela Martins, Maria do Carmo Vale

COMISSÕES DE ÉTICA PARA A SAÚDE: NOVOS DESAFIOS

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

“DNR” - DECISÃO DE NÃO REANIMAÇÃO

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

INVESTIGAÇÃO CLÍNICA EM PEDIATRIA

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

INVESTIGAÇÃO E VULNERABILIDADE-FACULDADE DE FARMÁCIA

Maria do Carmo Vale

“O SOFRIMENTO E A SOLIDÃO NA DOENÇA PROLONGADA EM PEDIATRIA – O TEMPO CERTO PARA UM GENUÍNO CUIDAR PALIATIVO”

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

RECUSA DE INDEXAÇÃO NA MEDLINE: DISCRIMINAÇÃO OU VEREDICTO INEVITÁVEL? UM PONTO DE VISTA.

L. Pereira-da-Silva.

Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

- ÍNDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA
DIRECTOR: DR GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

- **Pediatria Geral**
- **Unidade de Doenças Infecto-Contagiosas**
- **Unidade de Adolescência**
- **Unidade de Nefrologia**
- **Unidade de Pneumologia**
- **Unidade de Endocrinologia**
- **Unidade de Gastrenterologia e Nutrição**
- **Unidade de Imunohematologia**
- **Unidade de Desenvolvimento**
- **Unidade de Doenças Metabólicas**
- **Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais**
- **Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos**
- **Serviço de Imunoalergologia**
- **Serviço de Neuropediatria**
- **Serviço de Genética Médica**

SERVIÇO PEDIATRIA
RESPONSÁVEL: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
Gonçalo Cordeiro Ferreira	Alex Leon Duarte	Ana Cristina Ferreira	Ana Rute Ferreira
José Cabral	Ana Casimiro	Ana Filipa Santos	Ana Pita
Lino Rosado	Ana Leça Pereira	Catarina Gouveia	Anaxore Casimiro
	Ana Paula Serrão	Conceição Neves	Andreia Mascarenhas
	António Bessa Almeida	Daniela Marcondes	Claúdia Constantino
	Arlete Neto	Gisela Neto	Cristina Henriques
	Fátima Abreu	Helena Flores	Cristina Pedrosa
	Flora Candeias	Isabel Afonso	Dora Gomes
	Guilhermina Fonseca	Jorge Palácios	Gustavo Queirós
	Inês Pó	Laura Oliveira	Inês Simão
	Isabel Castro	Leonor Sasseti	João Neves
	João Pinto Baldaia	Margarida Ramos	Mafalda Paiva
	Joaquim Sequeira	Maria João Brito	Ema Leal
	José Cavaco	Marta Conde	Maria João Parreira
	José Oliveira Santos	Mónica Pinto	Maria Júlia Galhardo
	Lígia Braga	Sandra Jacinto	Marta Oliveira
	Luís Ribeiro da Silva	Sílvia Afonso	Patrícia Lopes

Luís Varandas
Lurdes Lopes
Manuela Veiga
Margarida Abranches
Maria do Carmo Pinto
Maria do Carmo Vale
Mário Coelho
Orquídea Freitas
Oscar Ortet
Raul Barbosa Silva
Rosa Pina
Sílvia Sequeira
Teresa Almeida

Paula Kjoollertrom
Pedro Garcia
Raquel Ferreira
Raquel Maia
Rita Machado
Rute Neves
Sandra Santos
Sara Caetano Silva
Sara Nóbrega Silva
Sílvia Freira
Telma Francisco
Vera Rodrigues

PEDIATRIA GERAL

A IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO DO ESTRIDOR

T. Francisco¹, O. Ortet¹, Oliveira Santos², M. Santos³

¹Pediatria Médica, ²Pneumonologia, ³Unidade de Cuidados Intensivos³

Área de Pediatria Médica

Director de Departamento: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL COM ENTESITE RESISTENTE À TERAPÊUTICA COM METOTREXATO

P Kjöllerström, MP Ramos

Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

CASUÍSTICA DA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE UM SERVIÇO DE ATENDIMENTO COMPLEMENTAR

Raquel Ferreira¹, Joana Fermeiro², Teresa Libório³

¹Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, ²Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, ³Chefe de Serviço de Medicina Geral e Familiar, Centro de Saúde de Oeiras, Lisboa e Vale do Tejo

CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO DE DOENÇA DE KAWASAKI – REVISÃO CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HOSPITAL NOSSA SENHORA DO ROSÁRIO(HNSR), ENTRE JANEIRO DE 2000 E DEZEMBRO DE 2007.

Sandra Santos¹, Vera Silva Fernandes², Manuela Henriques²

¹Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal

²Serviço de Pediatria, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Barreiro, Portugal

DOENÇA DE KAWASAKI – CARACTERIZAÇÃO MORFO-FUNCIONAL A LONGO PRAZO

Pedro Garcia¹, Margarida Chaves², Rita Cardoso³, Renata Rossi⁴, Rui Ferreira⁴, Rui Anjos⁴, F. Maymone Martins⁴

¹Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

²Serviço de Pediatria – Hospital de Cascais

³Serviço de Pediatria – Hospital de Faro

⁴ Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental EPE, Lisboa, Portugal

ESTENOSE AÓRTICA GRAVE – UM CASO DE INSUFICIÊNCIA CARDÍACA NO RECÉM-NASCIDO

Pedro Garcia¹, Margarida Chaves², Rita Cardoso³, Rui Anjos⁴, F. Maymone Martins⁴

¹Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

²Serviço de Pediatria – Hospital de Cascais

³Serviço de Pediatria – Hospital de Faro

⁴Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz (HSC) – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental EPE

ESTENOSE PULMONAR CRÍTICA - A DILATAÇÃO PERCUTÂNEA É SUPERIOR À CIRURGIA

Margarida Chaves¹, Pedro Garcia², Rita Cardoso³, Rui Anjos⁴, F. Maymone Martins⁴

¹Serviço de Pediatria – Hospital de Cascais

²Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

³Serviço de Pediatria – Hospital de Faro

⁴Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz (HSC) – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental EPE

PERICARDITE – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Rita Cardoso¹, Margarida Chaves², Pedro Garcia³, Ana Mariano¹, Guida Gama¹, Rui Anjos⁴

¹Serviço de Pediatria – Hospital de Faro, ²Serviço de Pediatria – Hospital de Cascais,
³Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE,
⁴Serviço de Cardiologia Pediátrica – Hospital Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental EPE

PRESCRIÇÃO DE CORTICÓIDES NA DOENÇA RESPIRATÓRIA – ANÁLISE CASUÍSTICA

T. Francisco¹, M. Veiga¹

¹Pediatria Médica

Área de Pediatria Médica

Director de Departamento: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

SÍNCOPE NA ADOLESCÊNCIA: NEM TUDO, “NÃO É NADA”

P Kjöllerström⁽¹⁾, C Henriques⁽¹⁾, G Nogueira⁽²⁾, M Vicente⁽³⁾, J Freixo⁽³⁾

⁽¹⁾ Serviço 2 de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, ⁽²⁾ Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa, ⁽³⁾ Serviço de Pediatria, Hospital S. Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal

SÍNDROME ARC - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Casimiro A, Sequeira S, Veiga M, Baldaia J, Castro I, Cabral J

Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Hospitalar de Lisboa Central EPE

UM CASO DE VASCULITE E EDEMA DAS EXTREMIDADES

Sara Nóbrega, Anaxore Casimiro, Marta Conde, Mário Coelho, Bessa Almeida

Unidade de Pediatria Geral, Área Departamental de Pediatria Médica

Director de Departamento: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

UNIDADE DE INFECCIOLOGIA

DOENÇA ESTREPTOCÓCICA INVASIVA GRAVE– DOENÇA EMERGENTE?

Sara Nóbrega, Catarina Gouveia, Maria João Brito

Unidade de Infeciologia, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

HIDROPSIA VESICULAR PROLONGADA NA DOENÇA DE KAWASAKI

Sara Nóbrega¹; Filipa Santos²; Catarina Gouveia¹

¹Unidade de Infeciologia, ²Unidade de Gastroenterologia

Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

RISK FACTORS FOR ACUTE OTITIS MEDIA IN CHILDREN 6 TO 24 MONTHS OLD

Mafalda Paiva*, Inês Cunha**, Maria João Brito*

Infeciology Unit*, Otorrinolaringology Department** Hospital Dona Estefânia; Lisbon. Portugal

RISKS OF CYCLOSPORINE THERAPY IN PAEDIATRIC AGE

João Antunes, Catarina Gouveia, Carmo Pinto, Maria João Brito

Department of Paediatrics, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

UNIDADE DE ADOLESCENTES

ANOREXIA NERVOSA, EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE JANEIRO DE 2007 A MAIO DE 2008

Sara Nóbrega, M. Glória Costa, M. Carmo Pinto, Leonor Sassetti

Unidade de Adolescentes, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

BULLYING: ALUNOS DO 5º ANO SÃO GRUPO DE RISCO?

A Casimiro; L Sassetti

Unidade de Adolescentes, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

VICIADA EM...ÁGUA!

Andreia Mascarenhas; Paula Kjollerstrom; Maria do Carmo Pinto; Leonor Sasseti
Unidade de Adolescentes - Serviço 1, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

UNIDADE DE NEFROLOGIA

ARTERITE DE TAKAYASU: CAUSA RARA DE HIPERTENSÃO RENOVASCULAR NA CRIANÇA. A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Glória Costa (6), M Abranches (1), J Cavaco (2), MP Ramos (3), MJ Brito (4), JA Pereira Albino (5), JD Martins (6), Sashikanta Kaku (6).

(1) Nefrologia Pediátrica, (2) Pediatria Médica, (3) Reumatologia Pediátrica, (4) Infecçiology Pediátrica – Hospital de Dona Estefânia, CHLC, Lisboa. (5) Cirurgia Vascular, (6) Cardiologia Pediátrica – Hospital de Santa-Marta, CHLC, Lisboa

**AUTOMEDICAÇÃO: O BARATO QUE SAI CARO E PERIGOSO
A PROPÓSITO DA UTILIZAÇÃO DE GLICOFOSFOPEPTICAL**

Marta Oliveira, Rute Neves, Margarida Abranches
Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

CISTINOSE INFANTIL

Rute Neves, Isabel Castro
Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

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

Raquel Amaral, Ana Ehrhardt Pinheiro, Ana Rute Ferreira, Gisela Neto
Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

NEFRITE NA PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENOCH – CASO CLÍNICO

Luís Amaral, Gisela Neto, Isabel Castro

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

OS DESAFIOS DA GENÉTICA CLÍNICA NA COMPREENSÃO DA DOENÇA RENAL POLIQUÍSTICA RECESSIVA

Marta Oliveira (1), Teresa Kay (2), Gisela Neto (1), Margarida Abranches (1)

(1) Unidade de Nefrologia Pediátrica, (2) Unidade de Genética Médica – Hospital de Dona Estefânia, CHLC, Lisboa

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

HIPERTENSÃO PULMONAR

Sofia Gouveia, Fátima Abreu, Oliveira Santos

Unidade de Pneumologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO

PANCREATITE AGUDA: UMA FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO DE COLITE ULCEROSA

A Casimiro, M C Pinto, I Afonso

Área de Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

RECTOCOLITE EOSINOFÍLICA - CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE 50 DOENTES

Helena Pité¹, Miguel Paiva¹, Filipa Santos², Isabel Afonso², Inês Pó², José Cabral²

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Unidade de Gastrenterologia Infantil, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

UNIDADE DE IMUNOHEMATOLOGIA

ANEMIA DE CAUSA A ESCLARECER

Raquel Ferreira^{*}, Mafalda Paiva^{*}, Flora Candeias^{**}

^{*} Internato Complementar de Pediatria Médica, ^{**} Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria Médica

Unidade de Imunohematologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

CRIANÇAS DOS PALOP DESAFIOS E ANGÚSTIAS

Mafalda Paiva^{*}, Raquel Ferreira^{*}, Orquídea Freitas^{**}, Teresa Almeida^{**}

^{*}Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica; ^{**}Assistente Hospitalar Graduada – Unidade de Imunohematologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE

HIPERPLASIA CONGÉNITA DA SUPRA RENAL E TROMBOCITOSE: UMA ASSOCIAÇÃO POUCO FREQUENTE

Raquel Ferreira^{*}, Ana Rute Ferreira^{*}, Marisa Vicente^{**}, Lurdes Lopes^{***}, Lino Rosado^{****}

^{*} Internato Complementar de Pediatria Médica, Serviço 1, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

^{**} Assistente Hospitalar Graduada, Serviço de Pediatria, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal, EPE

^{***} Assistente Hospitalar Graduada, Unidade de Endocrinologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

^{****} Chefe de Serviço, Unidade de Hematologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

XANTULOGANULOMA JUVENIL – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Rute Neves, Sandra Santos, Cláudia Constantino, Maria Alves, Susana Gomes, Orquídea Freitas, Lino Rosado

Unidade de Hematologia, Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal

UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO

ACHONDROPLASIA AND DOWN SYNDROME – CASE REPORT OF A RARE ASSOCIATION

Sandra Santos, Teresa Silva, Maria Joao Pimentel, Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento, Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal

DEFICIÊNCIA MENTAL: CASUÍSTICA DA UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Raquel Amaral¹, Sona Balde², Mónica Pinto³, Maria Carmo Vale⁴

¹Interna do Internato Complementar de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo,

²Interna do Internato Complementar de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia,

³Assistente Hospitalar de Pediatria, Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, ⁴Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria e Coordenadora da Unidade de

Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia

EMOTIONAL DISTRESS AND QUALITY OF LIFE IMPAIRMENT IN PARENTS OF CHILDREN WITH PERVASIVE DEVELOPMENTAL DISORDERS

Sandra Santos*, Cristina Henriques*, Ana Rita Nunes**, Mónica Pinto*

*Department of Paediatrics, D Estefânia Hospital, Lisbon

**Centre of Mathematics and Applications, Instituto Superior Técnico, Lisbon

“FAMÍLIAS DE CRIANÇAS COM PROBLEMAS DE DESENVOLVIMENTO: RELAÇÃO ENTRE PRÁTICAS EDUCATIVAS PARENTAIS E COMPORTAMENTO DA CRIANÇA E NECESSIDADES DE INTERVENÇÃO”

Maria João Pimentel, Margarida Faria, Salomé Vieira Santos e Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

INTERVENÇÃO PRECOCE: QUE CAMINHOS?

Maria do Carmo Vale (1), Teresa Nunes Marques (2)

(1) Centro de Desenvolvimento, Hospital de Dona Estefânia

(2) Psicóloga - Chefe de Sector da Apoio Técnico à Prevenção do Risco, Centro Distrital de Segurança Social de Lisboa

**SEQUELAE OF BACTERIAL MENINGITIS: NEURODEVELOPMENTAL AND
ENT OUTCOMES**

C Henriques, E Leal, L Monteiro, A Leça, M Pinto

Child Development Centre, Serviço 1, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, PORTUGAL

**“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, Maria João Pimentel, Margarida Faria e Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa
Central EPE

**“THREE-YEAR ACTIVITY IN A CHILD DEVELOPMENTAL CENTRE OF A
PORTUGUESE PEDIATRIC HOSPITAL: AUTISM CLINICAL REVIEW”.**

Ana Luisa Fernandes, Catarina Pereira, Mónica Pinto e Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa
Central EPE

**TRANSDISCIPLINARIDADE E HUMANIZAÇÃO NA ABORDAGEM DA
CRIANÇA HOSPITALIZADA**

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa
Central EPE

UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS

HEMIHIPERTROFIA COM MEGAENCEFALIA

Isabel Mendes¹, Eunice Soares², Sílvia Sequeira³

¹ Interna do Internato Médico de Pediatria do Hospital de Faro

² Assistente Graduada de Pediatria do Hospital de Faro

³ Assistente Graduada de Pediatria do Hospital Dona Estefânia – Unidade de Doenças Metabólicas – Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

ISOBUTYRYL-COA DEHYDROGENASE DEFICIENCY – CASE REPORT

Ferreira AC*, Mira G#, Sequeira S*

*Metabolic Unit. Hospital de Dona Estefânia, Lisbon. #Paediatric Unit. Hospital Espírito Santo, Évora, Portugal

LATE ONSET CARBAMOYLPHOSPHATE SYNTHETASE DEFICIENCY

Ferreira AC*, Moço C#, Azevedo L”, Sequeira S*

*Metabolic Unit-Hospital de Dona Estefânia, Lisbon. #Paediatric Department-Hospital of Faro. ”IPATIMUP-Institute of Molecular Pathology and Immunology of the University of Oporto

MOLECULAR AND STRUCTURAL ANALYSES OF MAPLE SYRUP URINE DISEASE AND IDENTIFICATION OF A FOUNDER MUTATION IN A PORTUGUESE GYPSY COMMUNITY.

Quental S, Macedo-Ribeiro S, Matos R, Vilarinho L, Martins E, Teles EL, Rodrigues E, Diogo L, Garcia P, Eusébio F, Gaspar A, Sequeira S*, Furtado F, Lança I, Amorim A, Prata MJ.

IPATIMUP-Institute of Pathology and Molecular Immunology of University of Porto

*Unidade de Doenças Metabólicas, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

MOLECULAR CONFIRMATION OF cbIC PATIENTS IDENTIFIED BY EXPANDED NEWBORN SCREENING

Nogueira C¹, Aiello C², Dionisi-Vici C², Martins E³, Leão E⁴, Diogo L⁵, Cerone R⁶, Caruso U⁶, Sequeira S⁷, Kok F⁸, Deodato F², Santorelli FM², Vilarinho L¹

¹ Med Gen Center Jacinto de Magalhães-INSA, Oporto, Portugal, ² Bambino Gesù Hospital, Roma, Italy, ³ Maria Pia Hospital, Oporto, Portugal, ⁴ St João Hospital, Oporto, Portugal, ⁵ Children's Hospital, Coimbra, Portugal, ⁶ IRCCS Gaslini, Genova, Italy, ⁷ D Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal, ⁸ Clin Neurol Univ S Paulo Sch of Med, S Paulo, Brazil

SPECTRUM OF MMACHC MUTATIONS IN ITALIAN AND PORTUGUESE PATIENTS WITH COMBINED METHYLMALONIC ACIDURIA AND HOMOCYSTINURIA, CBLC TYPE.

Nogueira C, Aiello C, Cerone R, Martins E, Caruso U, Moroni I, Rizzo C, Diogo L, Leão E, Kok F, Deodato F, Schiaffino MC, Boenzi S, Danhaive O, Barbot C, Sequeira S*, Locatelli M, Santorelli FM, Uziel G, Vilarinho L, Dionisi-Vici C.

Genetics Medical Center, INSA, Oporto, Portugal.

*Unidade de Doenças Metabólicas, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

TIGROID PATTERN OF LEUKODYSTROPHY IN A CASE OF KRABBE DISEASE

Ferreira AC*, Vale MC#, Sequeira S*

*Metabolic and #Developmental Units. Hospital de Dona Estefânia, Lisbon

**UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS
COORDENADOR: DR.ª MICAELA SERELHA**

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes
Micaela Serelha	Frederico Leal Isabel Barata Luís Pereira da Silva Maria das Neves Tavares Maria João Lage Teresa Neto	Cristina Rio Daniel Virella Fernando Chaves Patrícia Rodrigues Sérgio Pinto

A COMPOSIÇÃO CORPORAL.

Luis Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

A UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA: ACTIVIDADE CIENTÍFICA E INVESTIGAÇÃO NOS ÚLTIMOS 5 ANOS.

Luis Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), Hospital de Dona Estefânia (HDE), Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

A VERTENTE CIRÚRGICA DA UCIN - 25 ANOS DE ACTIVIDADE

M.T. Neto, M.N. Tavares, M. Serelha.

ANTROPOMETRIA NEONATAL.

Luis Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), Hospital de Dona Estefânia (HDE), Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

ASSISTÊNCIA VENTILATÓRIA NO RN PRÉ-TERMO - CPAP NASAL OU VENTILAÇÃO INVASIVA?

C. Diamantino, R. Machado, R. Ferreira, D. Virella, T. Neto, M. Serelha.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG. OUTCOMES OF A REFERRAL THIRD LEVEL NICU.

Pedro Garcia¹, João Henriques², Sérgio Pinto¹, Micaela Serelha¹.

1 – NICU and 2 – Paediatric Surgery Department. Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

DEFINIR UM SISTEMA DE VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA DA INFECÇÃO. SOLUÇÕES EFICAZES PARA O CONTROLO DA INFECÇÃO HOSPITALAR.

M. T. Neto.

Coordenadora do Programa de Vigilância Epidemiológica das Infecções em UCIN.

DOENÇA ÓSSEA METABÓLICA EM RECÉM-NASCIDOS AVALIADA POR ULTRASSONOGRRAFIA QUANTITATIVA. REVISÃO.

L. Pereira¹, L. Pereira-da-Silva², A.C. Moreira¹, L. Mendes¹.

1 – Licenciatura em Dietética e Nutrição, Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa; 2 – Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

ECTOPIA PITUTÁRIA NO RECÉM-NASCIDO – ABORDAGEM MULTISSISTÊMICA.

Pedro Garcia¹, Ana Pita¹, Sérgio Pinto¹, Guilhermina Fonseca², Micaela Serelha¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais; 2 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

EFFECT OF TWO DIFFERENT PARENTERAL CALCIUM AND PHOSPHORUS REGIMENS ON BONE STRENGTH IN PRETERM NEONATES. PRELIMINARY RESULTS.

L. Pereira-da-Silva¹, A.B. Costa², L. Pereira², A.F. Filipe², D. Virella¹, A.C. Moreira², M.L. Rosa³, L. Mendes², M. Serelha¹.

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

ENTEROCOLITE NECROSANTE. CONDUITA MÉDICA E CIRÚRGICA.

M. T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

GROUP B STREPTOCOCCAL DISEASE IN PORTUGUESE INFANTS YOUNGER THAN 90 DAYS.

M.T. Neto.

Portuguese Paediatric Surveillance Unit. Portugal.

IMPACTO DA ALIMENTAÇÃO DA GRÁVIDA NO FETO E NO FUTURO INDIVÍDUO.

Luis Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

INFEÇÃO COM ORIGEM NA PRESTAÇÃO DE CUIDADOS DE SAÚDE.

M. T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

INFEÇÃO TARDIA GRAVE POR *STREPTOCOCCUS* DO GRUPO B.

R. Ferreira, C. Diamantino, R. Machado, D. Virella, M.T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

INFEÇÕES CONGÊNITAS

M.T. Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

INFEÇÕES VÍRICAS NA GRÁVIDA E NO RECÉM-NASCIDO.

M.T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

ISOLATED UNILATERAL PULMONARY AGENESIS: EARLY PRENATAL DIAGNOSIS AND FOLLOW-UP.

P. Garcia, M.J. Lage, M. Serelha.

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

NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NO RECÉM-NASCIDO: 1ª REVISÃO DO CONSENSO NACIONAL, 2008.

L. Pereira-da-Silva, J. Castela, L. Malheiro, M. Nona, I. Macedo, G. Rocha, M.L. Rosa, E. Paulino, A.M. Alexandrino, em representação da Secção de Neonatologia da SPP.

NUTRITION FOR THE VERY LOW BIRTH WEIGHT INFANT: PARENTERAL NUTRITION AND ENTERAL NUTRITION.

Luis Pereira-da-Silva.

Department of Pediatrics, Neonatal Division, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisbon, Portugal

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

L. Pereira-da-Silva, A. Pita, D. Virella, M. Serelha.

Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal.

OSMOLALITY OF ELEMENTAL AND SEMI-ELEMENTAL FORMULAS SUPPLEMENTED WITH NONPROTEIN ENERGY SUPPLEMENTS.

L. Pereira-da-Silva¹, M. Pitta-Grós Dias², D. Virella¹, M. Serelha¹.

1 - Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal; 2 - Dietetic Service, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal. Lisbon, Portugal.

OSMOLALITY OF PRETERM FORMULAS SUPPLEMENTED WITH NONPROTEIN ENERGY SUPPLEMENTS.

L. Pereira-da-Silva¹, M. Pitta-Grós Dias^{2,3}, D. Virella¹, A.C. Moreira³, M. Serelha¹.

1 - Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal; 2 - Dietetic Service, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal; 3 - Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa. Lisbon, Portugal.

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG. OUTCOMES OF A REFERRAL THIRD LEVEL NICU.

Pedro Garcia¹, João Henriques², Sérgio Pinto¹, Micaela Serelha¹.

1 – NICU and 2 – Paediatric Surgery Department. Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

REFERENCE VALUES FOR BONE STRENGTH IN TERM AND PRETERM NEONATES ASSESSED BY THE QUANTITATIVE ULTRASOUND METHOD.

L. Pereira-da-Silva¹, A.B. Costa², L. Pereira², A.F. Filipe², D. Virella¹, A.C. Moreira², M. Serelha¹, L. Mendes².

1 - NICU, Hospital Dona Estefânia, 2 - Dietetics, Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa. Lisbon, Portugal.

MAIS UM CASO DE SÉPSIS PRECOCE POR *STREPTOCOCCUS* DO GRUPO B ASSOCIADA A HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA DIREITA DE APARECIMENTO TARDIO.

Ana Rodrigues¹, Mafalda Lucas¹, Graça Gonçalves¹, Luís Pereira-da-Silva², Pedro Garcia², Cristina Borges³, Ana S. Neto¹, Micaela Serelha².

1- UCERN, Hospital Cuf Descobertas, 2 – UCIN, Hospital de Dona Estefânia, 3 - Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia e Hospital Cuf Descobertas, Lisboa.

SUSCEPTIBILIDADE DO RECÉM-NASCIDO À INFECÇÃO.

M.T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

THE PORTUGUESE PROSPECTIVE SURVEILLANCE SYSTEM ON HEALTH-CARE ASSOCIATED INFECTIONS IN THE NICU.

M.T. Neto.

On behalf of the neonatal working group, Health-Care Associated Infection Control Plan, General Directorate of Health.

VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA DA INFECÇÃO NAS UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS.

M.T. Neto.

Coordenadora do Programa de Vigilância Epidemiológica das Infecções em UCIN.

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS COORDENADOR: DR.^a DEOLINDA BARATA

Chefe de Serviço

Deolinda Barata

Assistentes Graduados

António Marques
Isabel Fernandes

Assistentes

Gabriela Pereira

João Estrada
José Ramos
Lurdes Ventura
Margarida Santos
Rosalina Valente
Sérgio Lamy

ANEURISMA INTRACRANIANO NA CRIANÇA. CASO CLÍNICO.

Laura Martins¹, Susana Nunes², António Marques³, Vítor Gonçalves⁴, Deolinda Barata³

1. Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo EPE, Évora
2. Serviço de Pediatria do Hospital de S. Marcos, Braga
3. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de D. Estefânia, CHLC EPE, Lisboa
4. Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. José, CHLC EPE, Lisboa

PARAGEM CARDÍACA EM IDADE PEDIÁTRICA

Ana Tavares¹, Conceição Trigo², João Estrada¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Santa Marta, CHLC EPE, Lisboa

HIPERECPLEXIA CONGÉNITA (STARTLE) – CASO CLÍNICO.

Sara Silva¹, Ana Pita¹, Rosalina Valente¹, Isabel Fernandes¹, José Ramos¹, Eulália Calado², Deolinda Barata¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e 2 - Unidade de Neuropediatria, Hospital de Dona Estefânia, CHLC, Lisboa.

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

M. Ferreira, A.B. Salgueiro, J. Estrada, J. Ramos, L. Ventura, M.C. Vale, D. Barata. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa.

NÃO HÁ DOENÇAS, HÁ DOENTES...

Ana Sofia Simões¹, Margarida Rosal Gonçalves², Pedro Garcia³, Rita Silva⁴, Orquídea Freitas⁵, Isabel Fernandes³, Lurdes Ventura³, Deolinda Barata³

1. Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira
2. Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal EPE, Setúbal
3. UCIP do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, Lisboa
4. Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, Lisboa
5. Unidade de Hematologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, Lisboa

O QUE ACONTECE QUANDO SE RETIRA UM DRENO TORÁCICO – CASO CLÍNICO.

Pedro Garcia¹, João Henriques², Vanda Pratas Vital², Fernando Martelo³, João Estrada¹, Deolinda Barata¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

2 - Departamento de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

3 - Serviço de Cirurgia Córdio-Torácica do Hospital de Santa Marta, CHLC EPE, Lisboa

PANCREATITE AGUDA COMO MANIFESTAÇÃO DE LINFOMA DE BURKITT EM IDADE PEDIÁTRICA.

Filipe Glória Silva¹, Mafalda Paiva¹, Ana Tavares¹, Ana Lacerda¹, Gabriela Pereira¹, António Marques¹, Deolinda Barata¹, José Cabral²

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2 - Unidade de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa.

SÍNDROMA DA CRIANÇA ABANADA – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO.

Catarina Diamantino¹, Sara Silva², Gabriela Pereira², Sílvia Afonso², Sérgio Lamy², Lurdes Ventura², Deolinda Barata²

1. Hospital do Espírito Santo de Évora. Évora

2. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

SÍNDROMA DE MUNCHAUSEN – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Catarina Almeida¹, Teresa Silva¹, Ana Cristina Ferreira², Mónica Pinto², Fátima Abreu², Orquídea Freitas², Margarida Santos¹, Rosalina Valente¹, Deolinda Barata¹

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2 - Serviço de Urgência de Pediatria Médica. Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa.

SÍNDROME DO COMPARTIMENTO ABDOMINAL.

Marilene Eusébio¹, RosalinaValente¹, Isabel Fernandes¹, Henrique Sá Couto², Américo Martins³, Deolinda Barata'

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

3 - Unidade de Transplantes – Hospital Curry Cabral, Lisboa

UM CASO CLÍNICO DE SÍNDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS PRIMÁRIO?

Ana Cristina Esteves¹, João Estrada¹, Maria João Brito², Deolinda Barata¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e 2 - Unidade de Infeciologia do Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

VIH NA GRAVIDEZ – SEROLOGIA NEGATIVA? – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Pedro Garcia, Paulo Sousa, António Marques, Deolinda Barata.

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA RESPONSÁVEL: DR^a. PAULA LEIRIA PINTO

Assistentes Graduados

Paula Leiria Pinto

Assistentes

Ana Margarida Romeira
Ângela Gaspar
Graça Pires
Jorge Fernandes
Luís Miguel Borrego
Nuno Neuparth
Pedro Martins
Sara Prates
Sónia Rosa

Internos do Complementar

Helena Pité
Isabel Costa Silva
João Antunes
Marta Chambel
Miguel Ribeiro Paiva
Susana Carvalho
Susana Palma Carlos Figueiredo
Susana Piedade

ADOLESCENT WITH RECURRENT SEVERE INFECTIONS DUE TO A RARE DISEASE

Miguel Paiva, Susana Piedade, Pedro Martins, Ângela Gaspar

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

AGE, HEIGHT, WEIGHT AND BODY MASS INDEX AND RELATIONSHIP WITH EXHALED NITRIC OXIDE

Marta Chambel, Miguel Paiva, Susana Carvalho, Pedro Martins, Isabel Peralta, Helena Vicente, Nuno Neuparth, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ALERGIA A DIOSPIRO (*DIOSPYROS KAKI*). UM CASO CLÍNICO

Anna Sokolova¹, Pedro Martins², Sara Prates², Virgínia Loureiro³, Borja Bartolomé⁴, Paula Leiria Pinto²

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte;

²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ³Laboratório de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ⁴R&D Department, Bial-Aristegui, Bilbao, Espanha

ALERGIA AO KIWI NA INFÂNCIA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

João Antunes, Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DE LEITE DE VACA IGE-MEDIADA - AVALIAÇÃO DE TOLERÂNCIA NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Ana Margarida Reis, Susana Carvalho, Marta Chambel, Susana Piedade, Sara Prates, Graça Pires, José Rosado-Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ALLERGIC RESPIRATORY DISEASE: CLINICAL RESULTS OF PHARMACOLOGICAL THERAPY ALONE AND ITS ASSOCIATION WITH ALLERGEN SPECIFIC IMMUNOTHERAPY

Susana Carvalho, Susana Palma Carlos, Miguel Paiva, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ALLERGY TO B-LACTAMIC ANTIBIOTICS: FROM DIAGNOSIS TO PATIENT COMPLIANCE

Sofia Campina Costa¹, Isabel Silva², Marta Chambel², Ana Margarida Romeira², Pedro Martins², Paula Leiria Pinto²

¹Immunoallergy Unit, Pneumology Department, Pulido Valente Hospital; ²Immunoallergy Department, Dona Estefânia hospital, Lisbon, Portugal

ANAFILAXIA INDUZIDA PELO FRIO - CASO CLÍNICO

Susana Gomes, Vera Viegas, Ana Pinheiro, Ângela Gaspar*

*Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ANAFILAXIA POR USO DE PASTA DENTÍFRICA? - CASO CLÍNICO

Miguel Paiva, Susana Piedade, Ângela Gaspar

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO - DESAFIO EM IDADE PEDIÁTRICA

Miguel Paiva, Susana Piedade, Ângela Gaspar

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ASTHMA CONTROL IN CHILDREN: IS THERE AGREEMENT?

Susana Palma Carlos, Susana Carvalho, Miguel Paiva, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ASTHMA: WOMEN COMPLAIN MORE BUT MAN ARE LESS CONTROLLED?

Miguel Paiva, Susana Carvalho, Marta Chambel, Pedro Martins, Anália Matos, Isabel Almeida, Nuno Neuparth, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

AVALIAÇÃO DO CONTROLO DA ASMA: COMPARAÇÃO ENTRE DIFERENTES MÉTODOS

Miguel Paiva¹, Pedro Martins¹, Susana Carvalho¹, Marta Chambel¹, Anália Matos¹, Isabel Almeida¹, Ana Luísa Papoila², Nuno Neuparth³, Paula Leiria Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ²Departamento de Bioestatística, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa;

³Departamento de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa

BREAST MILK ANAPHYLAXIS- A CASE REPORT

Susana Palma Carlos¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

¹Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital; ²Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

DRUG PROVOCATION TESTS IN A PAEDIATRIC POPULATION

Isabel Silva, Marta Chambel, Susana Palma Carlos, Ana Margarida Romeira, Pedro Martins, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

É DIFÍCIL ENGANAR A GENÉTICA! UM CASO DE ANAFILAXIA ALIMENTAR...

Ana Ehrhardt Pinheiro, Susana Gomes, Ângela Gaspar*

*Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

ECZEMA ATÓPICO? NEM SEMPRE O QUE PARECE É...

Ana Ehrhardt Pinheiro, Marta Chambel, Felicidade Trindade, Pedro Martins, Teresa Fiadeiro, Cristina Santa Marta, Luís Nunes

Serviço de Imunoalergologia, Serviço de Dermatologia e Serviço de Genética, Centro Hospitalar de Lisboa Central

ESOFAGITE EOSINOFÍLICA: DO DIAGNÓSTICO À ABORDAGEM TERAPÊUTICA E FOLLOW-UP

Susana Piedade¹, Ângela Gaspar¹, Miguel Paiva¹, Filipa Santos², Isabel Afonso², Helena Flores², Inês Pó², Virgínia Loureiro³, Mário Oliveira⁴, José Cabral²

¹Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, ²Unidade de Gastrenterologia do Hospital de Dona Estefânia, ³Serviço de Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia, ⁴Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central

ESOFAGITE EOSINOFÍLICA E PREDISPOSIÇÃO FAMILIAR?

Marta Chambel¹, Susana Piedade¹, Ângela Gaspar¹, José Cabral²

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Unidade de Gastrenterologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

FISH ALLERGY - ACQUIRING TOLERANCE AFTER 14 YEARS' FOLLOW-UP

Helena Pité¹, Sara Prates¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

¹Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal; ²Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal

FISH ALLERGY - CHARACTERISATION OF A PAEDIATRIC POPULATION OF 21 PATIENTS

Helena Pité¹, Sónia Rosa¹, Pedro Martins¹, Sara Prates¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

¹Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal; ²Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

IMMUNOCAP ISAC®: TECNOLOGIA POR MICROARRAY NO ESTUDO DE ALERGIA ALIMENTAR EM CONTEXTO DE REACTIVIDADE CRUZADA

Isabel Silva¹, Susana Carvalho¹, Susana Palma-Carlos¹, Susana Piedade¹, Ângela Gaspar¹, Sara Prates¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

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

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

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

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

INFANTS WITH RECURRENT WHEEZE: LUNG FUNCTION AND CLINICAL RISK FACTORS FOR ASTHMA

Luis Miguel Borrego¹, Janet Stocks², Paula Leiria-Pinto¹, Isabel Peralta¹, Ana Margarida Romeira¹, Nuno Neuparth¹, Jose Rosado-Pinto¹, Ah-Fong Hoo²

¹Servico de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefania, Lisbon, Portugal and ²Portex Respiratory Unit, UCL Institute of Child Health & Great Ormond Street Hospital NHS Trust, London, United Kingdom.

INTERESSE DA REALIZAÇÃO DE TESTES CUTÂNEOS PARA BETALACTÂMICOS EM IDADE PEDIÁTRICA

Marta Chambel¹, Pedro Martins¹, Isabel Silva¹, Susana Palma Carlos¹, Ana Sofia Campina², Ana Margarida Romeira¹, Paula Leiria Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar de Lisboa Norte

PRIMARY PREVENTION IN FOOD ALLERGY - IS IT POSSIBLE? A CASE OF SEVERE FOOD ALLERGY

Miguel Paiva, Ana Ehrhardt Pinheiro, Ângela Gaspar

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

QUALIDADE DE VIDA E ECZEMA ATÓPICO NA CRIANÇA - TEMPO PARA REFLEXÃO

Anabela Lopes, Cristina Santa-Marta, Mário Morais-Almeida, Cláudia Pedrosa, Fátima Praça, Cristina Arêde, Helena Falcão, Celso Pereira, Emília Faria, Graça Castel-Branco, Ângela Gaspar, Graça Sampaio, e Colaboradores

Grupo de Interesse de Alergia Cutânea da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)

SEAFOOD ALLERGY AND HOUSE DUST MITE SENSITISATION: WHAT IS THE TRUTH?

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-Almeida¹, José Rosado-Pinto¹

¹Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal

²Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal

SENSIBILIZAÇÃO A MÚLTIPLOS PÓLENES. CO-SENSIBILIZAÇÃO OU REACTIVIDADE CRUZADA?

Isabel Silva¹, Susana Palma Carlos¹, Sara Prates¹, Borja Bartolomé³, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ³Bial-Arístegui, R&D Department, Bilbao, Espanha

SENSITISATION TO AEROALLERGENS, MULTIPLE FOOD ALLERGIES AND OTHER ALLERGIC DISEASES - DO THEY MATTER IN EGG ALLERGY?

Isabel Silva, Helena Pité, Sara Prates, Graça Pires, Ana Margarida Romeira, Sónia Rosa, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

SENSITIZATION PATTERN TO AERO-ALLERGENS IN PATIENTS WITH RESPIRATORY ALLERGIC DISEASE: DOES IT CHANGE WITH AGE?

Susana Palma Carlos, Susana Carvalho, Miguel Paiva, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

SPICE ALLERGY - ONE PATIENT, TWO MECHANISMS

Marta Chambel, Filipa Sousa, Sara Prates, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

SUBCUTANEOUS SPECIFIC IMMUNOTHERAPY SAFETY IN PATIENTS WITH RESPIRATORY ALLERGIC DISEASE

Susana Palma Carlos, Susana Carvalho, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

SUBCUTANEOUS VERSUS SUBLINGUAL ALLERGEN SPECIFIC IMMUNOTHERAPY: COMPARISON OF RESULTS IN A PORTUGUESE ALLERGOLOGY OUTPATIENT DEPARTMENT

Susana Carvalho, Susana Palma Carlos, Miguel Paiva, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

TOLERÂNCIA AO ATUM EM CRIANÇAS COM ALERGIA IGE-MEDIADA A PEIXE

Helena Pité¹, Sónia Rosa¹, Pedro Martins¹, Sara Prates¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

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

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA
RESPONSÁVEL: DR^a. EULÁLIA CALADO

Chefe de Serviço

Eulália Calado

Assistentes Graduados

Ana Isabel Dias
Ana Moreira
José Pedro Vieira

Assistentes

Alberto João Leal
Ana Sofia Duarte António
Rita Silva

“NÃO HÁ DOENÇAS, HÁ DOENTES...”

Ana Sofia Simões¹, Margarida Rosal Gonçalves², Pedro Garcia³, Rita Silva³, Orquídea Freitas³, Isabel Fernandes³, Lurdes Ventura³, Deolinda Barata³

1- Hospital de Reynaldo dos Santos; 2- Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal EPE; 3- Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

ANALYSIS OF THE DYNAMICS AND ORIGIN OF EPILEPTIC ACTIVITY IN PATIENTS WITH TUBEROUS SCLEROSIS EVALUATED FOR SURGERY OF EPILEPSY

Alberto Leal, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Ana Moreira, Luís Távora, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

CENTRAL CORE DISEASE WITH ADULT PRESENTATION: CASE REPORTS AND REVIEW OF THE LITERATURE

Sofia Duarte¹, Isabel Conceição², Cândida Barroso², Rita Cerqueira³, Alexandra Fernandes³, Purificação Tavares³, Teresinha Evangelista²

1 - Neurology Department, Hospital D. Estefânia, CHLC, EPE; 2 - Neurology Department, Santa Maria Hospital, Neuromuscular Diseases Unit, Molecular Medicine Institute, Lisbon; 3 - CGC Clinical Genetics Center. Portugal

COMA HIPOCALCÉMICO POR HIPERVITAMINOSE D

Susana Fonte Santa¹, Valéria Chicamba², Rosalina Valente³, Lurdes Ventura³, José Ramos³, Deolinda Barata³, Guilhermina Fonseca⁴, Rita Silva⁵

CRISES ESTERNUTATÓRIAS DE CAUSA NEUROLÓGICA

Rita Lopes da Silva¹, Sandra Jacinto¹, Sara Prates²

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

CRISES PSICOGÉNICAS NÃO EPILÉPTICAS: PROPOSTA DE AVALIAÇÃO E SEGUIMENTO

Sandra Jacinto, Ana Antunes Martins, Rita Silva, Adília Seabra, Alberto Leal, Ana Isabel Dias

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

DÉFICE DE GTP CICLO-HIDROLASE: DESCRIÇÃO DE UMA FAMÍLIA

Sofia Duarte¹, Eulália Calado¹, Célia Nogueira², Paulo Gaspar², Luisa Azevedo³, Laura Vilarinho²

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Centro de Genética Médica, INSA, Porto; 3 - IPATIMUP, Porto, Portugal

ENCEFALOPATIAS NEONATAIS COM PADRÃO DE SURTO-SUPRESSÃO: CASUÍSTICA DE DOIS ANOS DO LABORATÓRIO DE ELECTROENCEFALOGRAFIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Ana Antunes Martins, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Adília Veiga, Daniel Borges, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

EPILEPSIA DE AUSÊNCIAS: CARACTERIZAÇÃO COGNITIVA DE UM GRUPO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Rita Pestana¹, Sofia Carruço¹, Isabel Sá², Teresa Lobato de Faria¹, Ana Isabel Dias³

1 - Unidade de Psicologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Lisboa; 3 - Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

ESPECIFICIDADES DA ELECTROENCEFALOGRAFIA NA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Marisa Santos¹, Andreia Santos¹, Adília Seabra², Daniel Borges²

1 - Instituto Politécnico do Porto, Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Porto; 2 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

ESTIMULAÇÃO PALIDAL BILATERAL EM CRIANÇA COM DISTONIA GENERALIZADA

Fernando Tapadinhas, Maria José Rosas, Eulália Calado

FUNCTIONAL BRAIN MAPPING OF ICTAL ACTIVITY IN GELASTIC EPILEPSY ASSOCIATED WITH HYPOTHALAMIC HAMARTOMA: A CASE REPORT.

Alberto Leal, José Paulo Monteiro, Mário Secca, Constança Jordão

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

GTP CYCLOHYDROLASE DEFICIENCY: REPORT OF A FAMILY WITH ATYPICAL CLINICAL PRESENTATION

Sofia Duarte¹, Eulália Calado¹, Célia Nogueira², Paulo Gaspar², Luisa Azevedo³, Laura Vilarinho²

1 - Neuropaediatrics Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Centro de Genética Medica, INSA, Porto; 3 - IPATIMUP, Porto, Portugal

HIDROCEFALIA E LESÃO INTRAMEDULAR CERVICAL DE ETIOLOGIA NÃO ESCLARECIDA

Fernando Tapadinhas, Sofia Quintas, Ana Martins, Rita Silva, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, José Pedro Vieira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

LEUCOENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL: CASO CLÍNICO

Ana Antunes Martins¹, José Pedro Vieira¹, Eulália Calado¹, Margarida Abranches², Flora Candeias³

1 – Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 – Unidade de Nefrologia Pediátrica; 3 – Unidade de Hematologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

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

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

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 - Serviço de Genética Médica; 3 - Unidade de Endocrinologia; 4 - Serviço 1 de Pediatria Médica - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

MENINGITE TUBERCULOSA: UM DIAGNÓSTICO A RELEMBRAR

Sofia Gouveia¹, Ana Martins², Marta Conde¹

1 - Unidade de Infeciologia; 2 - Serviço de Neurologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE

MITOCHONDRIAL DISEASES MIMICKING NEUROTRANSMITTER DEFECTS

Angels Garcia-Cazorla^{a,b}, Sofia Duarte^{a,b,1}, Mercedes Serrano^{a,b}, Andres Nascimento^{a,b}, Aida Ormazabal^{a,b}, Ines Carrilho^c, Paz Briones^d, Julio Montoya^e, Rafael Garesse^f, Pere Sala-Castellvi^g, Mercedes Pineda^{a,b}, Rafael Artuch^{a,b}

a - Neurology and Clinical Biochemistry Departments, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona, Spain; b - Centre for Biomedical Research on Rare Diseases (CIBER-ER), Instituto de Salud Carlos III, Spain; c - Department of Neuropediatrics, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto, Portugal; d - Instituto de Bioquímica Clínica, Barcelona, Spain; e - Departamento de Bioquímica y Biología Molecular y Celular, Universidad de Zaragoza-Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud, Spain; f - Departamento de Bioquímica,

Instituto de Investigaciones Biomedicas 'Alberto Sols', CSIC-UAM, Facultad de Medicina, Universidad Autonoma de Madrid, Spain; g - Servicio de Pediatria. Hospital de Barcelona, SCIAS, Spain; 1- Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

MOVEMENT DISORDERS IN RETT SYNDROME: AN ANALYSIS OF 60 PATIENTS WITH DETECTED MECP2 MUTATION AND CORRELATION WITH MUTATION TYPE

Teresa Temudo¹, Elisabete Ramos², Karin Dias, MD³, Clara Barbot⁴, José Pedro Vieira³, Ana Moreira³, Eulália Calado³, Inês Carrilho⁴, Guiomar Oliveira⁵, António Levy⁶, Maria José Fonseca⁷, Alexandra Cabral⁵, Pedro Cabral⁸, José Pedro Monteiro⁷, Luís Borges⁵, Roseli Gomes⁹, Manuela Santos⁴, Jorge Sequeiros^{10 11}, Patrícia Maciel¹²

1- Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António, Porto; 2 - Serviço de Higiene e Epidemiologia, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto; 3 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 4 - Serviço de Neuropediatria, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto; 5 - Centro de Neuropediatria, Hospital Pediátrico, Coimbra; 6 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Santa Maria, Lisboa; 7 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Garcia da Orta, Almada; 8 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz; 9 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 10 - Departamento de Estudos de Populações, ICBAS, Universidade do Porto; 11 - UnIGENE, IBMC, Porto; 12 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade Minho, Braga

NEUROPSYCHOLOGICAL ASSESSMENT OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH SPINA BIFIDA: OUR REALITY AND OUR NEEDS

Andreia Rei *, Sílvia Duarte**, Teresa Lobato de Faria*, Eulália Calado***

*Unidade de Psicologia do Serviço 1; **Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência; ***Serviço de Neurologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Ophthalmoplegic Migraine and Infundibular Dilatation of a Cerebral Artery

José Pedro Vieira; Jorge Castro; Leonor Bastos Gomes; Sandra Jacinto; Ana Dias

Ophthalmoplegic migraine (OM) is a childhood disorder of uncertain etiology manifesting recurrent unilateral headache associated with a transitory oculomotor (usually IIIrd nerve) palsy. Recent publications emphasize the finding on MRI of contrast enhancement in the IIIrd nerve suggesting that OM may be a recurrent inflammatory neuropathy. We report the case of a 7-year-old boy with typical symptoms of this disorder. Angio MR and Angio CT revealed the OCCIPITAL LOBE EPILEPSY (PANA YIOTOPOULOS SYNDROME) of the IIIrd nerve. We speculate that this and perhaps other cases of OM may have a different pathophysiology related to compression of the IIIrd nerve by an adjacent vascular structure that could activate the trigeminovascular system and produce migrainous pain.

Key words: ophthalmic migraine, headache, cerebral artery

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

POST-VARICELLA GUILLAIN BARRE SYNDROME. CASE REPORT

Patrícia Janeiro¹, Susana Gomes², Rita Silva³, João Brito⁴, Eulália Calado³

1 - Department of Paediatrics, Hospital Fernando Fonseca; 2 - Department of Paediatrics, Hospital Espírito Santo; 3 - Department of Neuropaediatrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 4 - Department of Paediatric Infectious Diseases, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

PROBLEMAS GINECOLÓGICOS EM ADOLESCENTES COM PATOLOGIA NEUROLÓGICA

Filipe Glória e Silva¹, Filomena Sousa², Eulália Calado¹

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 - Serviço de Ginecologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

SINDROMA MALIGNO DOS NEUROLÉPTICOS – DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Sónia Pimentel, Rita Silva, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

SINDROME DE GUILLAIN – BARRÉ: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA DO HDE

Susana Fonte Santa, José Pedro Vieira, Ana Isabel Dias, Eulalia Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

SÍNDROME DE JEAUVONS: UMA ENTIDADE CLÍNICA INDEPENDENTE?

Daniel Borges¹, Eulália Calado¹, Ana Moreira¹, Pedro Cabral², Adília Seabra¹, Ana Isabel Dias¹

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA DA PARALISIA CEREBRAL EM CRIANÇAS COM 5 ANOS DE IDADE EM PORTUGAL

Graça Andrada^{1,2,3}, Teresa Folha^{1,2,3}, Rosa Gouveia^{1,2,5}, Eulália Calado^{1,2,4}, Daniel Virella^{1,2,6}

1- Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral. Unidade de Vigilância Pediátrica/Portuguese Paediatric Surveillance Unit (UVP-SPP/PPSU); 2- Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE); 3- Associação Portuguesa de Paralisia Cerebral / Centro de Reabilitação Calouste Gulbenkian (Lisbon); 4- Sociedade Portuguesa de Neuropediatria; 5- Secção de Desenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 6- Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA
RESPONSÁVEL: PROF. DOUTOR LUÍS NUNES

Chefe de Serviço	Assistente Graduado	Assistente	Internos
Luís Nunes	Teresa Kay	Teresa Lourenço	Joana Valadares Rui Gonçalves

ANALYSIS OF SEGREGATION PATTERNS IN MACHADO-JOSEPH DISEASE PEDIGREES

Bettencourt C., Santos C., Kay T., Vasconcelos V. & Lima M.

THREE NEW BLM GENE MUTATIONS ASSOCIATED WITH BLOOM SYNDROME

Amor-Guéret M., Dubois-d'Enghien C., Laugé A., Onclercq-Delic R., Barakat A., Chadli E., Bousfiha A.A., Benjelloun M., Flori E., Doray B., Laugel V., Lourenço M.T., Gonçalves R., Sousa S., Couturier J. & Stoppa-Lyonnet D.

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA
DIRECTOR: DR. PAOLO CASELLA

- Serviço de Cirurgia
- Serviço de Ortopedia
- Serviço de ORL
- Serviço de Anestesiologia
- Unidade de Neurocirurgia
- Unidade de Oftalmologia
- Unidade de Estomatologia

SERVIÇO DE CIRURGIA
RESPONSÁVEL: DR. PAOLO CASELLA

Chefes de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
Henrique Sá Couto Maria José Costa Paolo Casella	António Sousa Santos Cristina Borges Fátima Alves Filipe Catela Mota João Goulão João Pascoal Lívia Rodrigues Margarida Espanha Regina Duarte Rui Alves Zínia Serafim	Alexandre Samay Dinorah Cardoso Rafaela Murinello Vanda Prates Vital	Bruno Figueiredo Filipa Freitas João Henriques Maria Knoblich Sara Pereira

**A FUNÇÃO DA LAPAROSCOPIA NAS DISGENESIAS GONADAIS.
EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO.**

S. Pereira^{1*}, C. Borges¹, H. Sá Couto¹, L. Lopes².

1 - Unidade de Cirurgia Pediátrica e 2 - Unidade de Endocrinologia. Hospital de Dona Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

**A MATRIZ DO COLAGÉNIO, CELULOSE E PRATA COMO ALTERNATIVA À
TERAPÊUTICA CIRURGICA DO DOENTE QUEIMADO - UM CASO CLÍNICO.**

Maria Knoblich¹, Maria Parreira¹, Cláudia Diogo¹, João Pascoal², Zínia Serafim², Deolinda Barata¹, Paolo Casella².

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e 2 - Unidade de Queimados do Departamento de Cirurgia Pediátrica. Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

APENDICITE AGUDA – CLÍNICA VERSUS HISTOLOGIA.

J. Henriques¹, C. Reimão², S. Pereira¹, B. Figueiredo¹, V.P. Vital¹, P. Casella¹.

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia; 2 - Serviço de Anatomia Patológica do Hospital São José. Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa

PANCREATITIS AGUDA GRAVE EN NIÑOS – ABORDAJE QUIRÚRGICO NO INVASIVO.

M. Paiva¹, C. Borges², A. Alberto³, J. Veloso³, R. Valente¹, G. Pereira¹, J. Cabral⁴, H. Sá Couto², D. Barata¹.

M. Paiva¹, C. Borges², A. Alberto³, J. Veloso⁴, Valente R*, Pereira G*, J. Cabral⁵, H. Sá Couto², D. Barata¹.

1. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE

2. Serviço de Cirurgia do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE

3. Unidade de Gastroenterologia, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Lisboa

4. Serviço de Gastroenterologia, Hospital Curry Cabral, Lisboa

5. Unidade de Gastroenterologia / Departamento de Urgência/Emergência, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

RESPONSÁVEL: DR. MANUEL CASSIANO NEVES

Chefe de Serviço

Manuel Cassiano Neves

Assistentes Graduados

Francisco Santana

Assistentes

Delfin Tavares
João Campagnolo

COMPLICAÇÕES DAS FRACTURAS DO CONDILO EXTERNO EM CRIANÇAS.

L. M. Pires¹, M. Thusing², J. Campagnolo², D. Tavares², F. Sant'Anna², M. Cassiano Neves².

1 - Hospital de Curry Cabral; 2 - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa, Portugal.

DÉFICES CONGÉNITOS.

Francisco Sant'Anna.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal.

ESTUDO RETROSPECTIVO DE 64 FRACTURAS SUPRACONDILIANAS DO ÚMERO DESCOAPTADAS NA CRIANÇA.

C. I. Azevedo ¹, J. L. Campagnolo ², D. Tavares ², F. Sant'Anna ², M. Cassiano Neves ².

1 - Hospital São Francisco Xavier; 2 - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa, Portugal.

EXMEX ON CHILDREN'S FRACTURES.

M. Cassiano Neves.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

LESÕES TRAUMÁTICAS DO JOVEM ADOLESCENTE – OSTEOCONDROSES.

Monika Thüsing.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

LUXAÇÃO RECIDIVANTE DO COTOVELO – CASO CLÍNICO.

R. Carvalho da Silva, F. Sant'Anna, D. Tavares, M. Thuesing, J. Campagnolo, M. Cassiano Neves.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

O PÉ NA PARALISIA CEREBRAL.

M. Cassiano Neves, João Lameiras Campagnolo, Jacob Frischknecht, A. Estanqueiro Guarda.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

PELVIC FRACTURES IN CHILDREN.

M. Cassiano Neves.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

REPERCUSSÕES DO TREINO DE RENDIMENTO E DA COMPETIÇÃO PRECOCE -MODIFICAÇÕES FISIOLÓGICAS OSTEOMUSCULARES.

Monika Thüsing.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

TENODESE DO SEMITENDINOSO PARA O TRATAMENTO DE LUXAÇÃO RECIDIVANTE DA RÓTULA.

J. Goulão¹, J. Campagnolo², D. Tavares³, F. Sant'Anna⁴, M. Cassiano Neves⁵.

1 - Centro Hospitalar de Lisboa. Hospital de São José; 2, 4 - Centro Hospitalar de Lisboa/ Hospital Dona Estefânia; 3, 5 - Centro Hospitalar de Lisboa/ Hospital Dona Estefânia. Hospital CUF Descobertas.

TRANSPOSIÇÃO DO TENDÃO TIBIAL ANTERIOR PARA A TERCEIRA CUNHA NA RECIDIVA DO PÉ EQUINO-VARO CONGÉNITO.

N. L. Pereira Coutinho, M. Cassiano Neves, J. Campagnolo, M. Thüsing, D. Tavares, F. Sant'Anna.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

TRATAMENTO DE FRACTURAS DIAFISÁRIAS PATOLÓGICAS DOS MEMBROS INFERIORES NO DOENTE PEDIÁTRICO.

B. Ramos Diogo, M. Thüsing, J. Lameiras Campagnolo, D. Tavares, F. Sant'Anna, M. Cassiano Neves.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

RESPONSÁVEL: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
Luísa Monteiro	Adriana Melo Carlos Carvalho Isabel Martins Vítor Neto	Heredio de Sousa Inês Alpoim Moreira Inês Soares Cunha Pedro Brazão Santos	Ana Casas Novas

CONGESTÃO NASAL EM PORTUGAL – EPIDEMIOLOGIA E IMPLICAÇÕES

M Branco-Ferreira¹, Mário Morais-Almeida², Salvador Massano Cardoso³, Ezequiel Barros⁴, Luísa Monteiro⁵

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 2 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital CUF Descobertas; 3 - Instituto de Higiene e Medicina Social da Faculdade de Medicina de Coimbra; 4 - Director de Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de S. José, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 5 - Directora de Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

ESTATÍSTICA DAS URGÊNCIAS ORL - HOSPITAL CUF INFANTE SANTO Inês de Alpoim Moreira¹, Cristina Carocha²; Inês Soares Cunha¹; João Paço²

1 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Centro de Otorrinolaringologia do Hospital CUF Infante Santo, Lisboa

PROGNÓSTICO DAS TIMPANOPLASTIAS SIMPLES EM CRIANÇAS - REVISÃO DE 5 ANOS DO H. D. ESTEFÂNIA

Inês de Alpoim Moreira¹, Sandra Nascimento²; Carlos Carvalho¹, Isabel Martins¹, Adriana Melo¹, Vítor Neto¹, Inês Soares Cunha¹, Pedro Brazão Santos¹, Herédio Sousa¹, Luísa Monteiro¹

1 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de S José, Lisboa

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

Ana Casas Novas, Inês Moreira, Pedro Brazão Santos, Nicole Santos, Luísa Varão, Aura Baptista, Fernanda Almeida, Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA
RESPONSÁVEL: DR^a. LUÍSA OLIVEIRA

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Interna do Complementar
Fátima Silva	Ana César Ana Luísa Gonçalves António Moniz Carminda Castanheira Filomena Lopes Isabel Costa Ivanete Peixer José Mafra Lúcia Nóbrega Luísa Oliveira Manuela Viegas Maria José Candeias Maria João Moniz Rosa Duarte Teresa Cenicante Teresa Rocha	Hugo Trindade	Luísa Rego

(Os trabalhos de Anestesiologia estão em PDF, pelo que não há versão word. Estão acessíveis na pasta do serviço).

UNIDADE DE NEUROCIRURGIA
COORDENADOR: DR LUÍS TÁVORA

Assistente Graduado

Mário Matos

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA
COORDENADOR: DR.^a CRISTINA BRITO

Chefe de Serviço	Assistente Graduada	Assistentes
José Carlos Mesquita	Ana Xavier Cristina Brito	Cristina Ferreira Jorge Neponucemo

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA
COORDENADORA: DR.^a ROSÁRIO MALHEIRO

Assistente Graduado	Assistentes Eventuais
Jorge Pinheiro Rosário Malheiro	Ana Fernandes Manuel Tolentino

Estomatologia Pediátrica – Osteomielite mandibular tuberculosa.

Rosário Malheiro.

Unidade de Estomatologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central.

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTOR: DR. LUÍS SIMÕES FERREIRA

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
António Coimbra Matos António Trigueiros Augusto Carreira Luís Simões Ferreira Pedro Caldeira Silva	Cristina Marques Eduarda Rodrigues Filomena Andrade Joana Afonso João Beirão Juan Sanchez Lídia Pocinho Maria Lurdes Candeias Magda Mendo Jorge Margarida Marques	Carlos Doblado Maria Antónia Silva Paula Vilarça	Ana Catarina Pereira Ana Cristina Moscoso Ana Luísa Fernandes Bruno Seixas Carina Freitas Carla Silva Isadora Pereira João Machado Manuel Salvessa Maria Alexandra Mariguesa Maria Moura Maria Crujo Ricardo Ferreira Suzana Henriques

(DES)DIAGNOSTICAR O AUTISMO

Bárbara Romão*, Pedro Caldeira da Silva**

*Interna de Pedopsiquiatria, Hospital Maria Pia; **Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

A PROPÓSITO DE DOENÇA BIPOLAR — UM CASO CLÍNICO

Margarida Crujo*; Catarina Cordovil*

*Interna de Pedopsiquiatria

Área de Pedopsiquiatria do CHLC, EPE — HDE, Lisboa

SERÁ QUE O SDQ SE CORRELACIONA COM A NOÇÃO SUBJECTIVA DE PRIORIDADE DE ATENDIMENTO E COM O GAF (DSM-IV-TR)? TENTANDO MANUSEAR O ACESSO A UM CENTRO CLÍNICO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA.

Ricardo Encarnação*, Maria Moura*, Fátima Gomes**, Pedro Caldeira da Silva***

* Interno de Psiquiatria da Infância e Adolescência

** Enfermeira Especialista em Saúde Mental

*** Psiquiatra da Infância e Adolescência

Centro Hospitalar de Lisboa Central – Dona Estefânia Hospital – Área de Psiquiatria da Infância e Adolescência

SECTOR DE ÁREAS TÉCNICAS

- Serviço de Imagiologia
- Serviço de Patologia Clínica
- Serviço de Medicina Física e Reabilitação
- Serviço de Imuno-Hemoterapia

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA RESPONSÁVEL: DR.^a EUGÉNIA SOARES

Chefes de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
Eugénia Soares	Ana Nunes Conceição Barrueco Jorge Furtado Luís Colaço Paula Petinga Pedro Paulo Mendes Rita Cabrita Carneiro	Carla Lico	Alexandra Ferreira Maria Rosário Matos Renata Jogo

ASPECTOS PARTICULARES DA MAMA PEDIÁTRICA

Renata Jogo; Rosário Matos; Alexandra Ferreira; Jorge Furtado
Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

IMAGIOLOGIA DO APARELHO URO-GENITAL

Isabel Estudante, Renata Jogo
Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

IMAGIOLOGIA NA URGÊNCIA ABDOMINAL

Marta Simões, Alexandra Tavares Ferreira
Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

IMAGIOLOGIA NA URGÊNCIA OSTEOARTICULAR EM PEDIATRIA

Rita Cabrita Carneiro, Renata Jogo
Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

INFEÇÃO RESPIRATÓRIA NA CRIANÇA

M. Rosário Matos
Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

MASSAS MEDIASTÍNICAS NA CRIANÇA

Ana Nunes
Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

RADIOLOGIA DO TÓRAX DA CRIANÇA

Jorge Furtado
Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

RM NO CANCRO DA VAGINA

Renata Jogo¹, Teresa Margarida Cunha²
1 - Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - IPOFG Lisboa

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA RESPONSÁVEL: DR.^a ROSA BARROS

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Interno do Complementar
Antonieta Bento Rosa Barros	Antonieta Viveiros Isabel Daniel Isabel Griff Isabel Peres Margarida Guimarães Pedrina de Lurdes Pereira Vírginia Loureiro Vitória Matos		Carlos Severino Filipa Fortunato Mufulama Cadete

CHANGES IN STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE SEROTYPES CAUSING INVASIVE DISEASE WITH NON-UNIVERSAL VACCINATION COVERAGE OF THE SEVEN-VALENT CONJUGATE VACCINE

S. I. Aguiar, I. Serrano, F. R. Pinto, J. Melo-Cristino and M. Ramirez on behalf of the Portuguese Surveillance Group for the Study of Respiratory Pathogens*

Instituto de Microbiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

* Fazem parte do Portuguese Surveillance Group for the Study of Respiratory Pathogens: Dra. Isabel Daniel, Dra. Isabel Peres, Dra. Rosa Barros. Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

CHANGING PATTERNS IN FREQUENCY OF RECOVERY OF FIVE METHICILLIN-RESISTANT *STAPHYLOCOCCUS AUREUS* CLONES IN PORTUGUESE HOSPITALS: SURVEILLANCE OVER A 16-YEAR PERIOD

Marta Aires-de-Sousa,^{1,2} Bruno Correia,¹ Hermínia de Lencastre,^{1,3} and the Multilaboratory Project Collaborators*

Laboratório de Genética Molecular, Instituto de Tecnologia Química e Biológica da Universidade Nova de Lisboa, Oeiras, Portugal,¹ Escola Superior de Saúde da Cruz Vermelha Portuguesa, Lisbon, Portugal,² Laboratory of Microbiology, The Rockefeller University, New York, New York³

* Fazem parte do Multilaboratory Project Collaborators: Dra. Isabel Daniel, Dra. Isabel Peres, Dra. Rosa Barros. Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

DECREASE IN MACROLIDE RESISTANCE AND CLONAL INSTABILITY AMONG STREPTOCOCCUS PYOGENES IN PORTUGAL

C. Silva-Costa, F. R. Pinto, M. Ramirez, J. Melo-Cristino and The Portuguese Surveillance Group for the Study of Respiratory Pathogens*

Institute of Microbiology/Institute of Molecular Medicine, Faculty of Medicine, Lisbon University, Lisbon, Portugal

* Fazem parte do Portuguese Surveillance Group for the Study of Respiratory Pathogens: Dra. Isabel Daniel, Dra. Isabel Peres, Dra. Rosa Barros. Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

IGE ESPECÍFICA NO DIAGNÓSTICO DA DOENÇA ALÉRGICA: EXPERIÊNCIA DE UM ANO DO SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Susana Carvalho¹, Ana Margarida Reis², Vitória Matos³, Virgínia Loureiro³

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central;

²Unidade de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte;

³Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

PAPEL DO LABORATÓRIO NO DIAGNÓSTICO DA ALERGIA ALIMENTAR IGE-MEDIADA: EXPERIÊNCIA DE UM ANO DO SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Ana Margarida Reis¹, Susana Carvalho², Susana Palma Carlos², Vitória Matos³, Virgínia Loureiro³

¹Unidade de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte;

²Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central;

³Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO
RESPONSÁVEL: DR.^a MADALENA LEVY

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Interna do Complementar
Madalena Levy	Aldina Alves Ana Paula Soudo António Teixeira Clara Loff Hermenegildo Dias Isabel Portugal Maria José Costa	Isabel Seixo	Ana Mafalda Pires Francisco Tavares Humberto Marreiros Rita Francisco

A RELAÇÃO ENTRE ESCOLIOSE E PATOLOGIA CARDÍACA

Rita Cardoso Francisco

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

AMPUTAÇÃO NA CRIANÇA

Rita Cardoso Francisco

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

APARELHO DE ILIZAROV : A IMPORTÂNCIA DA ENFERMAGEM NA REABILITAÇÃO

Mafalda Pires
Interna de MFR do CHLC – Hospital de D Estefânia

AVALIAÇÃO DAS ALTERAÇÕES DA LINGUAGEM

Rita Cardoso Francisco
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

CHARCOT-MARIE-TOOTH DISEASE: A CHALLENGE IN REHABILITATION

Rita Cardoso Francisco, Mafalda Pires, Humberto Marreiros, Francisco Tavares, Ana Soudo
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

CRIANÇA COM MÚLTIPLAS CONDIÇÕES CLÍNICAS INVALIDANTES – UM DESAFIO EM REABILITAÇÃO.

Marreiros, Humberto; Barata, Guida; Pires, Mafalda; Francisco, Rita; Tavares, Francisco; Loff, Clara
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

DESVIOS DA COLUNA VERTEBRAL – QUE DECISÃO TOMAR?

Mafalda Pires
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

EXERCÍCIO NA REABILITAÇÃO DA ARTRITE REUMATÓIDE

Marreiros, Humberto¹; Madeira, Helena²
¹Interno do Complementar de Medicina Física e Reabilitação, Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospital Central, Lisboa, ²Assistente Graduada de Reumatologia, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

FIBROMIALGIA – COMO TRATAR?

Esmeralda Aldeia¹; Humberto Marreiros²; Cristina Noronha³; Ana Luísa Vicente⁴; Jorge Laíns⁵; Isabel Mimoso¹

¹ Hospital de Santa Marta; ² Hospital D. Estefânia; ³ Hospitais da Universidade de Coimbra; ⁴ Centro Hospitalar das Caldas da Rainha; ⁵ ABPG; Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro - Rovisco Pais

HIPERPLASIA PROSTÁTICA BENIGNA E BEXIGA NEUROGÉNEA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Humberto Marreiros

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

ICF APPLICATION TO A CASE OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Tavares F. ¹, Gouveia S. ², Jacinto L. J. ³

¹Physical Medicine Rehabilitation Resident, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal,

²Physical Medicine Rehabilitation Resident, Hospital Santa Maria, Lisboa, Portugal,

³Physical Medicine Rehabilitation Consultant, Centro de Medicina de Reabilitação Alcoitão, Alcoitão, Portugal

LIVING WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY

Pires, M. ¹; Francisco, R. ¹; Tavares, F. ¹; Marreiros, Humberto ¹; Sequeira de Medeiros, L. ²; Soudo, A. ¹

¹Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Hospital D. Estefânia, Lisbon, Portugal; ²Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Hospital de Curry Cabral, Lisbon, Portugal

MANAGEMENT AND REHABILITATION OF STRESS FRACTURES

Susana Santos¹, Humberto Marreiros², Tiago Ribeira¹, Iolanda Veiros¹, Renato Nunes¹.

¹Physical Medicine & Rehabilitation Department, Centro Hospitalar de Coimbra, Portugal,

²Physical Medicine & Rehabilitation Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Portugal

OSTEOGENESIS IMPERFECTA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS (CRIANÇA E ADULTO)

Afonso C ¹, Rito C ¹, Pires M ², Simas F ¹, Cary MC ³

¹Interno de MFR do Centro de Medicina de Reabilitação do Alcoitão, ²Interno de MFR do CHLC – Hospital de D Estefânia, ³Assistente Hospitalar Graduado do Centro de Medicina de Reabilitação do Alcoitão

OSTEOPOROSE EM DOENTES NEUROMUSCULARES: QUE EVIDÊNCIA PARA A APLICAÇÃO DE BIFOSFONATOS?

Mafalda Pires¹; Humberto Marreiros¹; Rita Francisco¹

¹ Hospital de D Estefânia - Serviço MFR

OSTEOPOROSE: UMA PREOCUPAÇÃO EM IDADE PEDIÁTRICA?

Humberto Marreiros¹; Rita Francisco¹; Mafalda Pires¹; Clara Loff¹

¹ Hospital de D Estefânia - Serviço MFR

PARAPARESIA ESPÁSTICA FAMILIAR COM NEUROPATIA PERIFÉRICA PROGRESSIVA E BEXIGA NEUROGÉNICA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Pires, Mafalda; Francisco, Rita; Tavares, Francisco; Marreiros, Humberto; Barata, Guida; Loff, Clara

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

PATELLAR DISLOCATION – A DIAGNOSIS AND REHABILITATION PROTOCOL

Humberto Marreiros¹, Esmeralda Aldeia², Guida Barata³

¹Resident of Dona Estefânia Hospital (Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE), ²Resident of Santa Marta Hospital, ³Resident of Faro Central Hospital

PIRIDOSTIGMINA: QUE PAPEL NO TRATAMENTO DA BEXIGA NEUROGÉNICA?

Mafalda Pires

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

POST-TETANUS INFECTION GAIT REHABILITATION BASED ON GAIT ANALYSIS DATA

Tavares, F. ¹; Jacinto, L. J. ²; Henriques, J. ²; Abrantes, J. ³; Montez, M. ⁴

¹PRM Resident, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal, ²PRM Consultant, Gait Laboratory (GL), Centro de Reabilitação, Alcoitão (CMRA), Portugal, ³PhD in Biomechanics, GL, CMRA, Portugal, ⁴BsC in Sports Science, GL, CMRA, Portugal

PROSTHETIC USE AFTER REHABILITATION

Sara Lorga, Sofia Cláudio, Rita Cardoso Francisco, Fernanda Sequeira
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

PROTEUS SYNDROME

Tavares F. ¹, Pires M. ¹, Costa M. J. ²
¹Physical Medicine and Rehabilitation Resident, ²Physical Medicine and Rehabilitation Consultant.
Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal.

REABILITAÇÃO DA DESARTICULAÇÃO DA ANCA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Mafalda Pires
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

REABILITAÇÃO DA MÃO REUMATÓIDE

Mafalda Pires
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

REABILITAÇÃO NA DOENÇA DE PARKINSON

Rita Cardoso Francisco
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

REHABILITATION OF A QUADRUPLE AMPUTEE ADULT FOLLOWING SEPTICEMIA – CASE REPORT

Tavares, F. ¹; Barata G. ²; Ramos, N. ³

¹Physical Medicine and Rehabilitation Resident, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal, ²Physical Medicine and Rehabilitation Resident, Hospital Central de Faro, Faro, Portugal, ³Physical Medicine and Rehabilitation Hospital Consultant, Centro Medicina Reabilitação, Alcoitão, Portugal

STROKE AND PHYSICAL EXERCISE

Susana Santos¹, Humberto Marreiros², Tiago Ribeira¹, Mafalda Bártole¹, Iolanda Veiros¹, Renato Nunes¹.

¹Physical Medicine & Rehabilitation Department, Centro Hospitalar de Coimbra, Portugal,

²Physical Medicine & Rehabilitation Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Portugal

TRATAMENTO FARMACOLÓGICO DA ESPASTICIDADE – QUE EVIDÊNCIA?

Esmeralda Aldeia, Humberto Marreiros, Cristina Noronha, Isabel Mimoso

1- Interno do Complementar de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Santa Marta, Centro Hospital Central, Lisboa

2- Interno do Complementar de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospital Central, Lisboa

3- Interno do Complementar de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Dona Estefânia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

4- Directora do Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa

UTILIZAÇÃO DE PAMIDRONATO NO TRATAMENTO DA OSTEOGENESIS IMPERFECTA – ESTADO DA ARTE.

Rita Francisco¹; Mafalda Pires¹; Humberto Marreiros¹

¹ Hospital de D Estefânia - Serviço MFR

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA RESPONSÁVEL: DR.ª DEONILDE ESPÍRITO SANTO

Assistente

Gabriela Delgado

ALTERAÇÕES CONGÊNITAS DA COAGULAÇÃO

Alexandra Santos - CHLC - Hospital de S. José

ANTIGÉNIOS E ANTICORPOS ESSENCIAIS DO ERITROCITO, PLAQUETA E LEUCÓCITO. O SEU PAPEL NA RENTABILIDADE TRANSFUSIONAL E NAS REACÇÕES TRANSFUSIONAIS.

Deonilde Espírito Santo

Serviço de Imuno-Hemoterapia-Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

DO LABORATÓRIO À CLÍNICA: O TESTE DE COOMBS DIRECTO E INDIRECTO. ANTICORPOS COM E SEM SIGNIFICADO CLÍNICO

Teresa Chabert - Centro Regional de Sangue de Lisboa

DOENÇA HEMOLÍTICA DO RECÉM-NASCIDO (DHRN)

Deonilde Espírito Santo, Sandra Tique

Serviço de Imuno-Hemoterapia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

ESTRATÉGIA TRANSFUSIONAL: PEDIATRIA, GRAVIDEZ, TALASSÉMIA, DREPANOCITOSE

Deonilde Espírito Santo, Sandra Tique

Serviço de Imuno-Hemoterapia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

ESTUDOS LABORATORIAIS DE 4 CASOS CLÍNICOS DE DOENÇA HEMOLÍTICA DO RECÉM-NASCIDO

Sandra Tique, Deonilde Espírito Santo

Serviço de Imuno-Hemoterapia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

PERSPECTIVAS DOS SERVIÇOS DE MEDICINA TRANSFUSIONAL

Deonilde Espírito Santo

Serviço de Imuno-Hemoterapia-Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL: NA GRÁVIDA E NA CRIANÇA

Gabriela Delgado

Serviço de Imuno-Hemoterapia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

DEPARTAMENTO DA MULHER E DA REPRODUÇÃO
DIRECTORA: DR. RICARDO MIRA

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA
RESPONSÁVEL: DR. RICARDO MIRA

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
Manuela Coelho Joaquim Ivone Dias Ricardo Mira	Alice Cabugueira Celina Ferreira Fazila Mahomed Filomena Sousa Isabel Nery Maria Manuela Caetano Maria João Campos Maria José Bernardo Maria Carmo Duarte Silva Teresa Ventura	Ana Cristina Bernardo Carla Leitão Carla Duarte Reis Ermelinda Pinguilha Maria Paula Fonseca Naiegal Bite Pereira Paula Caetano Susana Oliveira Yolanda Rosa Fortes	Joana Faria José Saiote Liliana Barros Raquel Condeço

CLINICAL OUTCOME OF FETAL CEREBRAL VENTRICULOMEGALY: A FOUR-YEAR EXPERIENCE

Liliana Barros, Raquel Condeço, Ana Bernardo, Carla Baleiras, Paula Caetano, Manuela Caetano, Ivone Dias, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

CONE BIOPSY FOR A TWO-STEP DISCREPANCY

Liliana Barros, Maria João Nunes, Manuela Coelho, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

ECTOPIC PREGNANCY MANAGEMENT – 7 YEARS REVISITED

Njila Amaral, Catarina Júlio, Alexandra Cordeiro, Susana Coutinho

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

EMBRYONAL CARCINOMA OF THE OVARY – REVIEW OF THE CASES WITH A 5 YEAR FOLLOW-UP

Marta Sobral¹, Joana Faria², Henrique Nabais¹, António Gomes¹, Ana Francisca¹, Isabel Cabral¹

1- Serviço de Ginecologia Oncológica IPOFG Lisboa; 2- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

ENDOMETRIAL THICKENING AFTER MENOPAUSE: EXPERIENCE WITH HYSTEROSCOPY FOR DIAGNOSIS

Alexandra Cordeiro, Raquel Condeço, Carla Leitão, Maria José Bernardo, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

EVALUATION OF HYSTEROSCOPIC FINDINGS IN PATIENTS UNDER TAMOXIFEN THERAPY

Raquel Condeço, Alexandra Cordeiro, Carla Leitão, Maria José Bernardo, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

HISTEROSCOPIA DE AMBULATÓRIO – O PAPEL DO VERSAPOINT®

Alexandra Cordeiro, Raquel Condeço, Carla Leitão, Maria José Bernardo, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

HYSTEROSCOPY AFTER MENOPAUSE: A TWO YEARS STUDY

Catarina Júlio, Alexandra Cordeiro, Njila Amaral, Raquel Condeço, Susana Coutinho, Maria do Carmo Silva, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

MALIGNANT MIXED MULLERIAN TUMOR OF THE OVARY – A CASE REPORT

Marta Sobral¹, Joana Faria², Henrique Nabais¹, António Gomes¹, Ana Francisca¹, Isabel Cabral¹

1- Serviço de Ginecologia Oncológica IPOFG Lisboa; 2- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

MASSIVE FETO-MATERNAL HEMORRHAGE- A CASE REPORT

Joana Faria¹, Carla Leitão¹, Mafalda Paiva², Maria João Lage², Alice Cabugueira¹, Ricardo Mira¹

1- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 – UCIN, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

MEDICAL VERSUS SURGICAL VOLUNTARY INTERRUPTION OF PREGNANCY OUR EXPERIENCE

Liliana Barros, Joana Faria, André Correia, Ana Bernardo, Filomena Sousa, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

OVARIAN THECOMA AND ADENOCARCINOMA OF THE ENDOMETRIUM: A CASE REPORT

Liliana Barros, Susana Pinho, Maria José Bernardo, Fazila Mahomed, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

POLIMALFORMATIVE SYNDROME AFTER PRE-IMPLANTATION DIAGNOSIS

Raquel Condeço, Liliana Barros, Ivone Dias, Carla Baleiras, Ana Bernardo, Paula Caetano, Isabel Nery, Manuela Caetano, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

PREGNANCY AFTER INFERTILITY: MATERNAL AND FETAL COMPLICATIONS, DELIVERY AND PERINATAL OUTCOMES

Raquel Condeço; Joana Faria; Carla Leitão; M^a Carmo Silva; Manuela Caetano; Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

PRIMARY STRUMAL CARCINOID OF THE OVARY – A CASE REPORT

Joana Faria, Maria José Bernardo, Celina Ferreira, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

SOCIO-DEMOGRAPHIC VARIABLES OF WOMEN THAT REQUEST LEGAL INDUCED ABORTION – ONE YEAR OF EXPERIENCE

Joana Faria, Liliana Barros, Ana Bernardo, Filomena Sousa, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

SUCCESSFUL SPONTANEOUS PREGNANCY FOLLOWING CONSERVATIVE MANAGEMENT OF A BORDERLINE OVARIAN TUMOR - A CASE REPORT

Joana Faria¹, Marta Sobral², António Gomes², Henrique Nabais², Ana Francisca², Isabel Cabral²

1- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2- Serviço de Ginecologia Oncológica IPOFG Lisboa

SURGICAL MANAGEMENT OF OVARIAN TERATOMAS: LAPAROSCOPY VS OPEN SURGERY

Alexandra Cordeiro, Catarina Júlio, Njila Amaral, Susana Coutinho, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

THE EVALUATION OF TUBAL PATENCY BY HY-CO-SY AND LAPAROSCOPY – COMPARATIVE STUDY

Liliana Barros, Carla Leitão, Carla Baleiras, Maria Carmo Silva, Maria José Bernardo, Ivone Dias, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

THERAPEUTIC MANAGEMENT OF ADNEXAL TUMOURS: RETROSPECTIVE STUDY

Catarina Júlio, Alexandra Cordeiro, Njila Amaral, Susana Coutinho, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

TVT-O FOR FEMALE STRESS URINARY INCONTINENCE: A THREE YEAR EXPERIENCE

Liliana Barros, Susana Coutinho, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

WE HAVE TO GIVE A CHANCE ON VAGINAL BIRTH!

Joana Faria, Raquel Condeço, Celina Ferreira, Alice Cabugueira, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA 2008

- TEMAS GERAIS -

A CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE FUNCIONALIDADE (CIF) NOVO (?) PARADIGMA DE AVALIAÇÃO – CONCEITOS, OBJECTIVOS E ASPECTOS ESTRUTURAIS NA CLÍNICA PEDIÁTRICA

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

II Jornadas do Centro de desenvolvimento: Maio e Novembro de 2008, mesa redonda

Resumo: Apresentada e discutida a Classificação Internacional de Funcionalidade como a natural sucedânea da família de classificações da OMS:

- Classificação Estatística Internacional das Doenças e Problemas Relacionados com a Saúde (ICD - 10ª Revisão)
- Classificação Internacional das Deficiências, Incapacidades e Desvantagens (CIDID)

A CIF não tem como objectivo a classificação médica, psicológica, ou seja, o diagnóstico e classificação das crianças com problemas de desenvolvimento.

A CIF visa fundamentalmente a caracterização funcional da criança com problemas de desenvolvimento. Para isso procura caracterizar:

- > Funções e estruturas do corpo
- > Actividade e participação social
 - Aspecto positivo: funcionalidade
 - Aspecto negativo: incapacidade

Pode ser utilizada como uma ferramenta nos serviços ligados à infância, integrando o esquema de trabalho interdisciplinar, caracterizando o perfil holístico de funcionamento da criança, clarificando o diagnóstico, identificando factores ambientais facilitadores ou de barreira, visando o planeamento da intervenção a efectuar.

A CIF é uma abordagem inovadora, gregária e potenciadora de esforços nas diferentes vertentes assistenciais à criança com deficiência, implementada no DL 3/2008 e que deve ser adoptada por todos quanto se dedicam à criança com problemas de desenvolvimento, independentemente da formação profissional de origem.

“A ÉTICA EM CUIDADOS DE SAÚDE: COMISSÕES DE ÉTICA PARA A SAÚDE: NOVOS DESAFIOS?”

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Mesa Redonda

IV Encontro Nacional de Comissões de Ética para a Saúde

Aula Magna da Faculdade de Medicina do Porto

Porto, 28 de Novembro de 2008

Nas actividades programados pela Direcção de Serviços da Qualidade Clínica, da Direcção Geral de Saúde (DGS), foram incluídos projectos sobre a Ética na Prestação de Cuidados de Saúde, tendo sido efectuado um inquérito às Comissões de Ética para a Saúde (CES) dos hospitais portugueses, com cerca de 67 respostas, cujos resultados foram presentes no IV Encontro Nacional de Comissões de Ética para a Saúde, realizado no Porto.

Resumo:

Foi objectivo principal do trabalho a prestação de serviços de consultoria estatística para a implementação e desenvolvimento de mecanismos de recolha de dados para fins estatísticos e posterior análise dos mesmos.

Esta apresentação, da qual resultou o presente resumo, foi efectuada na sequência das conclusões obtidas da recolha de dados promovida pela DGS às Comissões de Ética em exercício no país.

O parâmetro referente à composição qualitativa das CES mostrou que a maioria das CES é composta por quatro grupos profissionais: largo predomínio de médicos com medianas de dois médicos (que chega a máximo de 6) por CES, enfermeiros, farmacêuticos, juristas com medianas de um entre 93 e 80% das CES e mais irregularmente teólogos e psicólogos que integram respectivamente 59,4% e 26,6% das CES (com medianas entre 0,3 e 0,6%).

Comparativamente a anterior inquérito efectuado, da autoria do Prof Rui Nunes que englobou 99 CES todas pertencentes ao SNS, podemos verificar que houve uma ligeira queda percentual da composição de médicos, enfermeiros, juristas e psicólogos, um significativo aumento de técnicos do serviço social e uma significativa diminuição das CES que possuem teólogos na sua composição.

Embora a composição numerária possa não ser determinante para o bom funcionamento das CES, existe legislação referente a este parâmetro que estipula, no decreto lei 97/95 no seu artigo segundo, alínea 1, que as CES devem ser constituídas por sete elementos.

E como se pode inferir do inquérito efectuado pela DGS, existem 13 (20,3%) das CES que não possuem os sete elementos preconizados na legislação e, por outro lado, seria interessante saber quantas das 51 CES funcionam com mais de sete elementos e o porquê dessa composição.

Outro dos parâmetros importante para o bom funcionamento das CES é o tempo formalmente atribuído aos membros das CES, em que maioritariamente (com poucas excepções) a resposta foi a de que não existe tempo formalmente atribuído aos seus membros, independentemente das funções desempenhadas, o que naturalmente se reflecte no número de horas disponibilizadas pelos membros para o desempenho das suas funções nas CES.

Cerca de 40% dos membros das CES disponibilizam do seu horário de trabalho 3 a 9h mensais, 20% cerca de 2h/mês e só 5% tem um presidente que disponibiliza uma carga horária igual ou superior a 20h/mês.

Apesar dos dados anteriores, a maioria das CES referiu ter capacidade de mobilização para responder a pedidos com carácter de urgência, o que reflecte o empenhamento e compromisso dos seus membros.

Outro ponto fundamental refere-se à emissão de pareceres, em que predominam os referentes à ética investigacional, reduzindo a disponibilidade para a ética assistencial, formação, acompanhamento ético de ensaios clínicos e procedimentos doutrinários.

Naturalmente 70% das CES não emitiu pareceres da sua iniciativa e das 27% que o fizeram, distribuíram-nos equitativamente pelas três áreas (investigacional, assistencial e institucional).

Estes resultados configuram, de alguma forma, o desempenho passivo das CES, focado quase exclusivamente na deliberação sobre documentos externos, que a regulamentação vigente acautela, contemplando maior proactividade do que reactividade, inovação e refrescamento no desencadeamento de iniciativas que cumpram as competências regulamentadas. É portanto nesta área que as CES parecem abdicar ou desinvestir do seu papel de liderança, porventura devido a reduzida formação, falta de capacidade de criar o seu próprio espaço de transformação e educação ética contaminando as restantes áreas da sua esfera de influência

Constatou-se ainda que apenas 31,2% das CES têm agregado algum elemento com formação nesta área, variando o nº desses elementos, por comissão, entre 1 a 5 e que, conseqüentemente, cerca de 70% das CES não possuem nenhum elemento com formação nesta área.

Seria bom explicitar o que se entende por formação em ética mediante critérios de inclusão simples, e que ajude a desenhar melhor a formação dos elementos integrantes das CES, tanto mais que existe presentemente um grande esforço em formação nesta área, por parte do ensino universitário, mediante por exemplo mestrados e por parte das próprias CES.

No entanto, a formação específica é discutível e há quem advogue que as CES deveriam ser maioritariamente compostas por representantes de doentes e leigos, pelo risco que apresentam de deslizar para a apreciação deontológica ou jurídica dos seus pareceres e actuação.

Sublinhe-se que nenhuma CES referiu, na sua composição, a figura do representante do doente ou leigo.

De acordo com Walter Oswald "A independência das CES é fundamental : ela não pode estar sujeita a influências, servir interesses ou obedecer a ordens..." se a dignidade e o auto-respeito dos seus membros são o melhor garante da manutenção dessa independência, é óbvio que a presença de membros não vinculados por relação contractual ou dependentes da instituição constitui uma garantia adicional dessa indispensável independência."...

Esta filosofia, justificativa da figura do leigo ao nível da CES, tem toda a pertinência tanto nas CES como noutras comissões de ética, designadamente a Comissão de Ética para a Investigação Clínica (CEIC).

Ao correlacionar, quer a formação dos membros das CES em ética, quer o tempo oficialmente atribuído ao presidente da CES, relativamente ao número de pareceres emitidos, e mesmo tendo em conta que número nem sempre significa qualidade, verificou-se que este é significativamente superior nas CES em que existem membros com formação específica em ética e tempo oficialmente atribuído ao presidente.

Relativamente à emissão de pareceres em ensaios clínicos importa primeiro saber o que é que foi considerado ensaios clínico sem intervenção? Importaria especificar quais os ensaios em que 46% deu o seu parecer positivo e isto porque houve alguns ensaios

classificados pelos promotores como observacionais, na verdade ensaios de fase IV, muitos caindo no âmbito da indução da prescrição terapêutica e que algumas CES menos atentas ou experientes, poderiam eventualmente ter aprovado. Importa portanto chamar à atenção de que existe um número significativo de ensaios clínicos de fase IV, classificados como observacionais e que devem ser negados emissão de parecer pelas CES (ou em caso de dúvida solicitada a opinião da CEIC).

Neste enquadramento, não é claro qual o tipo de ensaio submetido às CES, sendo certo que a definição de ensaio pressupõe intervenção com medicamento ou dispositivo de uso humano sendo que, de acordo com a lei 46/2004, os primeiros caem no âmbito da CEIC e não das CES.

Outro dos factores, fulcral para o reconhecimento e dignificação das CES por parte das administrações dos serviços hospitalares, é a existência de espaço físico e secretariado próprio. Numa época em que proliferam os gabinetes de chefes de serviço e de enfermagem e administradores hospitalares parece inaceitável que 73% das CES respondentes não possuam gabinete próprio e 53% não possuam o seu próprio secretariado e reportamo-nos não só às múltiplas funções e responsabilidades das CES, como ao numerário constituinte em que proliferam os diferentes grupos profissionais com uma grande heterogeneidade de horários, funções e em que, na grande maioria dos casos, não existe um tempo ou horário atribuído à CES.

Quer isto dizer que, em vez de ser facilitada a sua actuação por exemplo através de um espaço comum e secretariado próprio onde os membros constituintes possam centralizar a sua actividade em tempos horários diferentes por imposição de outras responsabilidades atribuídas, pelo contrário só por acaso ou mediante convocação se podem encontrar.

Ou seja, negligencia-se a institucionalização efectiva de uma função necessária e rejeita-se a profissionalização num domínio que exige conhecimentos cada vez mais vastos, diversificados e permanentemente actualizados.

No que se refere a acções de formação 30% das CES responderam que a efectuavam, contudo ela é ainda muito escassa, o que reflecte a falta de estatuto e dignificação (tempo atribuído, espaço e secretariado próprio, etc)

Conclusões:

Assim sendo, e atento aos resultados apresentados pela DGS, propõe-se:

I - Publicação de legislação referente a:

1. utilização de dispositivos
2. técnicas de investigação (cirúrgicas, diagnósticas, etc)

II - Dignificação do exercício das CES:

1. Revisão da lei 97/95
2. Atribuição de tempo horário aos seus membros, de acordo com o seu grau de responsabilidade (poderá ser diferente consoante o tipo de CES)
3. Atribuição de secretariado e espaço físico próprio, não partilhado.
4. Definição de curriculum específico para integrar as CES
5. Reflectir a existência de comissões especiais (pediátrica e neonatal, maternoinfantil, cuidados intensivos, psiquiatria, neuroética, saúde pública, medicina familiar).

A PRODUÇÃO CIENTÍFICA MÉDICA PORTUGUESA NO PANORAMA INTERNACIONAL – A IMPORTÂNCIA DA INVESTIGAÇÃO.

L. Pereira-da-Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

Newsletter de Anestesiologia 2008;2:2 [Artigo de opinião].

Recorrendo à base nacional “Índex das Revistas Médicas Portuguesas” e à base internacional “Medline”, constata-se que apenas 5 das cerca de 140 revistas médicas portuguesas estão actualmente incluídas naquela base internacional. Porque é que só 3,5% das revistas médicas portuguesas têm lugar nessa montra internacional?

A literatura técnica requer rigor, credibilidade baseada na evidência. São artigos que divulgam o resultado de investigação os que efectivamente despertam interesse na comunidade científica.

Uma causa muito provável da (in)cultura científica pontificou nos hospitais portugueses em concursos de provimento da carreira médica hospitalar, destinados a preencher lugares com carácter vitalício; ao longo de décadas e décadas foi atribuído o limite de 2% (0-0.5 valores) do peso curricular à investigação, quer a candidatos a assistente quer a candidatos ao topo da carreira – chefe de serviço. Facilmente se entende que médicos sem a recompensa ou a obrigação de investigar tivessem desenvolvido a actividade científica mais fácil de realizar, não relacionada com investigação: descrição de casos clínicos, revisões teóricas, artigos de opinião. No entanto, os recentes modelos de gestão E.P.E. não parecem conter a solução. A maioria, enuncia entre os objectivos o desenvolvimento científico, mas o desempenho do corpo clínico e os respectivos critérios de contratação têm sido, na prática, tão-somente baseados na produção assistencial. É a actividade científica emanada da investigação, e não outra, que pode ter repercussão positiva na actividade assistencial e despertar maior interesse na comunidade científica e nos editores de revistas internacionais arbitrada por pares.

Palavras-chave: investigação; panorama internacional; produção científica médica

AS INCURSÕES DE AMATUS LUSITANUS PELA CIRURGIA PEDIÁTRICA.

M. J. Leal.

Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa.

- Comunicação no XIII Congresso Brasileiro da História da Medicina. Fortaleza, Brasil, 12-15/11/2008
- Comunicação no XXIX Congresso Brasileiro de Cirurgia Pediátrica. Salvador, Brasil 16-20/11/2008
- Publicado na Medicina da Beira Interior – Cadernos de Cultura nº XXII, pp 29-34.

João Rodrigues nasceu em Castelo Branco em 1511, filho de cristãos-novos, cursou Medicina em Salamanca e foi uma das figuras relevantes do seu tempo. Entre as suas obras as *Centúrias* tiveram um relevo marcante na praxis e na notícia da arte médica do século XVI. São sete livros, cada um dos quais descrevendo cem “curas”

De toda a bibliografia que me é dada conhecer são escassos os trabalhos relativos a “curas” cirúrgicas – Maximiano Lemos, Vieira Reis, Paiva Boléo, Silva Carvalho; escassos e esparsos são os especificamente relativos a Pediatria – Jurica Bacic; julgo que até à data nenhum estudo foi empreendido no âmbito da Cirurgia Infantil.

Sem objectivar fazer neste trabalho uma exegese analítica exaustiva das Incursões de Amatus pela Cirurgia Pediátrica, é de crer que esta Especialidade merece saber o que dela pensou e o que por ela fez o insigne Amatus; foi este motivo de procura que me levou a percorrer as Sete Centúrias e de entre as setecentas “curas” seleccionar as que a tal tema se reportam, comentando-as à luz dos conhecimentos actuais.

Foram registadas 110 “curas” em idade infantil, das quais 27 do foro cirúrgico:

I Centúria

Cura I – mordedura de víbora

Cura XIX – redução de fractura de crânio

Cura XXIII – cânula para tratamento de hipospádias

Cura LI – corno na cabeça/displasia fibrosa(?)

Cura LXIX – hidrocefalia/cefalo-hematoma

Cura LXXIV – chaga gálica da garganta /abcesso faríngeo

Cura XIX – luxação vertebral/osteomielite (?) de D10

II Centúria

Cura II – fractura do occipital

Cura XI – incontinência urinária pós traumática

Cura XIX – hemiparésia(?) pós traumática

Cura XXXIX – rapariga que passou a varão/intersexo

Cura LXXI – hérnia inguinal

Cura LXXXVII – cristas em volta do ânus/papilomatose

III Centúria

Cura XLI – traumatismo craniano/trepanações

Cura XLII – traumatismo craniano/trepanação contra lateral

Cura LVII – monstro/siameses

Cura LX – epiploon saído por ferimento no abdomen

IV Centúria

Cura – XXXIV – queimadura com água a ferver

Cura – XXXVII – ferida entre as falsas costelas

V Centúria

Cura VIII – *talpa*, tumor com corrupção do crânio/esteatoma

Cura XVII – fimose/xeroderma(?)

Cura LXIII – tumor no occiput /encefalocelo(?)

Cura XCI – comeu cal viva/queimadura do esófago

VI Centúria

Cura VI – traumatismo por queda

Cura XIII – por temor teve morte breve/úlceras de stress (?)

Cura XCI – pedra na raiz da virga/cálculo na uretra

VII Centúria

Cura – XLVII – tumor sob o umbigo

Destas e seguindo o critério anatómico, são apresentadas as julgadas mais significativas do conhecimento e da sensibilidade pediátrica de Amatus, nomeadamente as que referem

opções de tratamento específicas relativas à idade infantil, diferentes das que preconiza para situações idênticas ocorridas em adultos como é exemplo a patologia do canal inguinal:

II Centúria

Cura LXXXIV – hérnia aquosa/hidrocelo comunicante (**adulto**)

V Centúria

Cura LXII – hérnia intestinal (**adulto**)

Embora destinada a um adulto é irresistível a descrição da prótese palatina que terá tido fortes probabilidades de aplicação a jovens fissurados:

V Centúria

Cura XIV – *de um artifício maravilhoso para recuperar a voz, totalmente perdida por causa de uma chaga no palato*

Não se tratando de uma situação cirúrgica, irresistível também pelo que de paradigmático nos revela do perfil de Amatus, é a referência da:

IV Centúria

Cura C – *onde se ensina como um rapazito canhoto, isto é, com mais agilidade na mão esquerda, de modo nenhum pôde ser trazido ao uso da mão direita*

**CIF: NOVO PARADIGMA DE AVALIAÇÃO
CONCEITOS, OBJECTIVOS E APLICAÇÃO NA CLÍNICA PEDIÁTRICA**

Filipe Silva, Manuela Martins, Maria do Carmo Vale

Sessão Clínica do Serviço 1/Centro de Desenvolvimento

Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia, 16 de Maio de 2008

Apresentam-se os fundamentos teóricos, a estrutura e um exemplo prático de aplicação da Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) da OMS, instrumento transdisciplinar com divulgação e utilização crescentes no nosso país.

A CIF integra a família das classificações internacionais da OMS, juntamente com a 10ª versão da Classificação Internacional de Doenças (CID-10), visando a caracterização da saúde, funcionalidade e incapacidade humanas. Considerando as classificações deste tipo que a antecederam, a CIF constitui um novo paradigma de avaliação com ênfase na funcionalidade em detrimento da deficiência e incapacidade, considerando também factores pessoais e do meio ambiente.

Este sistema de classificação foi recentemente adoptado como sistema de referência pelo Ministério da Educação, com múltiplas solicitações de colaboração para a classe médica, sendo de prever a sua generalização a outros níveis (Segurança Social, estatística e investigação, entre outros).

COMISSÕES DE ÉTICA PARA A SAÚDE: NOVOS DESAFIOS

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Comunicação livre

IV Encontro Nacional de Comissões de Ética para a Saúde

Aula Magna da Faculdade de Medicina do Porto

Porto, 28 de Novembro de 2008

Resumo:

- Comissões de ética – anos 90
- Investigação
- Procedimentos institucionais
- Acessoramento de decisões
- Educação médica

Constituição

- Médicos, enfermeiros e farmacêuticos
- Filósofos, sociólogos, psicólogos, psicanalistas, leigos
- Decreto Lei 97/95

Artigo 1º alínea 2

Às CES cabe zelar pela observância de padrões de ética no exercício das ciências médicas, por forma a proteger e garantir a dignidade e integridade humana, procedendo à análise e reflexão sobre temas de prática médica que envolvam questões éticas

Avaliar

Criar metodologias de análise

Abordar comportamentos

Desenvolver educação e formação na área da ética (reflexão instrumental, ética médica, filosofia e história da medicina)

Papel das CES na observância das Boas Práticas Clínicas nos ensaios em curso

CES

- Prioridade de zelar pela assistência aos doentes, prossecução dos melhores resultados, melhorando o cuidado
- Fundamental que os elementos das CES reflitam o bem agir na sua conduta pessoal e no exercício clínico e profissional
- Reflexão ética
- Eficácia, prestígio, confiança
- Compromisso ao serviço do doente
- Investigação em ciências sociais e comportamentos
- Metodologia: Inquéritos, entrevistas
- “Gostaríamos de colocar uma série de questões...de observar...de partilhar a sua vida...”
- Relação de causalidade com procedimentos ou estados patológicos
- Estudos observacionais
- Ausência de procedimentos invasivos
- Privacidade
- Confidencialidade
- Riscos
- Usurpação da responsabilidade de decisão última

- Desconhecimento dos seus próprios limites de actuação
- Contágio pelo relativismo reinante
- Decisões fora dos limites das suas competências
- Competência para decidir sobre a vida ou morte no mais absoluto respeito pelo doente, sem se deixar manipular por nada, nem mesmo pelo doente, sem esquecer que a nobreza da medicina se encontra na compaixão e compromisso para com o doente

Autonomia

Ética do Respeito (Nozick), Responsabilidade (Jonas)

Respeito pelas pessoas: decisão e consentimento

Privacidade e confidencialidade

Não maleficência: “a investigação deve evitar todo o sofrimento e trauma físico e emocional “(N4)

Trauma psicológico: reviver acontecimentos íntimos/dolorosos

escalpelizar estigma social, patologia somática ou biológica

Beneficência

Saúde do indivíduo

Saúde da comunidade

- | | |
|---|------------------------------|
| • Bioética | Saúde Pública |
| • Direitos Humanos | Utilitarismo |
| • Liberdades civis | |
| • Autonomia | Paternalismo |
| • Responsabilidade individual | Responsabilidade social |
| • Enfoque no indivíduo | Orientação para a comunidade |
| • Desenho do protocolo | |
| • População de inclusão bem definida | |
| • Interesse da investigação para a comunidade | |
| • Considerandos éticos adequados | |
| • Metodologia do estudo: | |
| – Privacidade e confidencialidade | |
| – Evitamento de estigmatização social | |
| – Armazenamento de dados | |
| – Infraestruturas que permitam a salvaguarda da privacidade e confidencialidade | |
- Mecanismos de divulgação na comunidade: transparência!

O Senador: isto é um abismo para onde não devemos olhar...

O Conde: meu amigo, não somos livres para não olhar!

Joseph de Maistre,

Diálogos de São Petersburgo

“DNR” - DECISÃO DE NÃO REANIMAÇÃO

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Reunião Interdepartamental, Hospital de Dona Estefânia, 18 de Junho de 2008

Foram abordadas as diferentes éticas subjacentes às decisões de não reanimação.

Seja com base na ética da virtude, deontológica, cuidado ou principialista, casos existem em que o superior interesse do doente deve ser acautelado e não passa necessariamente pela manutenção da vida por sofisticados meios tecnológicos, com custos benefícios desproporcionados.

O direito à morte deve ser ponderado e reflectido pelo médico assistente e família da criança, numa perspectiva de beneficência, quando a medicina já nada mais pode fazer.

Deixar morrer e não reanimar é mais difícil para o médico que foi treinado para manter a vida e não para ficar imóvel e passivo perante o desmoronar de tudo aquilo em que acredita: tratamento, cura, vida.

Mas é reconhecendo a finitude da condição humana, e os limites da ciência e capacidade de reverter o processo de morte, que ganha estatuto de ser humano e dimensão humanista no exercício da sua profissão: a decisão de não reanimar é em si mesma uma forma de tratamento e cuidado. Não significa desistência, mas aceitação do determinismo biológico mais incontornável de qualquer ser vivo: a morte.

INVESTIGAÇÃO CLÍNICA EM PEDIATRIA

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Curso para monitores de ensaios clínicos (iiR)

Lisboa, 13 de Maio de 2008

Resumo: A experimentação é um fenómeno muito antigo e são conhecidos escritos, como por exemplo os da Escola de Avicena e muitos outros provenientes de outras culturas como a grega, romana e árabe, o admitiram.

Moisés Maimonides, notável médico e filósofo judeu ensinava aos seus discípulos a tratar os doentes como um fim e não como um meio para atingir o conhecimento. Também Roger Bacon afirmava no sec XIII, que era excessivamente difícil e perigoso estudar o corpo humano devido à “nobreza” do material em causa (corpo humano), que dificultava a experiência em medicina. Também Claude Bernard, não só protagonizou muita da investigação efectuada na área da fisiologia, como foi o autor de um tratado sobre metodologia e ética experimental em que afirmava, nomeadamente, que “o princípio da moralidade médica e cirúrgica consiste em nunca efectuar experimentação no homem que possa ser prejudicial para a saúde de outros”. Considerou algumas excepções ao admitir a experimentação em doentes moribundos e criminosos condenados à morte.

Deixou contudo bem claro que o progresso científico não justificava a violação do bem estar individual.

Mais recentemente no sec. XIX e XX existe um historial de experimentação efectuada em grupos especialmente desprotegidos que foram recrutados sem o seu conhecimento e, naturalmente, sem o seu consentimento informado.

Sternberg, um cirurgião geral nos USA em 1895 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 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.

Claramente a História da investigação em pediatria é uma história de maus tratos infantis Mas o auge do 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. 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 com o tribunal de Nuremberga, que teve como base o Código de Nuremberga que sublinhou a importância do consentimento informado e como tal excluiu automaticamente determinados grupos como as crianças e os deficientes mentais dos hipotéticos 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 há um acontecimento que vem agitar a comunidade científica. Henry Beecher, anesthesiologista e professor na Universidade de Harvard, publica um artigo que descreve cerca de 22 trabalhos de investigação que não estariam a cumprir as normas éticas em 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 tinha anteriormente relatado, sublinhando 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.

Esse artigo e o relatório Belmont tiveram enormes repercussões na prática médica hospitalar e na investigação clínica.

Um protocolo de investigação tem de obedecer a determinadas referências éticas, designadamente tem de ter interesse e exequibilidade científica mediante a formulação de uma pergunta científica pertinente, um desenho que possibilite uma conclusão, a selecção dos sujeitos de investigação mediante critérios de inclusão rigorosos, apresente uma relação risco-benefício aceitável, seja analisado minuciosamente por uma comissão de ética e contemple respeito pelos sujeitos de investigação (mediante o acautelamento da privacidade dos dados colhidos por exemplo por anonimização) e o cumprimento rigoroso dos procedimentos de consentimento informado.

É extremamente importante diferenciar entre procedimentos diagnósticos e terapêuticos que visam o benefício directo do doente e a investigação, que não apresenta qualquer benefício directo para o doente, e poderá hipoteticamente beneficiar futuras gerações de doentes. E

não esquecer sobretudo que o CI é um processo contínuo de comunicação entre o investigador e o doente, mediante o qual é dada informação ao esse doente, que permite decidir conscientemente e prestar o CI.

INVESTIGAÇÃO E VULNERABILIDADE-FACULDADE DE FARMÁCIA

Maria do Carmo Vale

III Curso de Mestrado Regulação e Avaliação do Medicamento & Produtos de Saúde - 2008/2009

Faculdade de Farmácia, 2 de Outubro de 2008

Com a evolução da Ciência e da Tecnologia, a Medicina orienta-se da solução dos problemas de saúde para a sua prevenção, manipula desejos e preferências e tenta responder ao apelo da imortalidade que persegue desde sempre o homem.

Vulnerabilidade significa susceptibilidade, fragilidade e dependência.

A vulnerabilidade é inerente à condição humana, mas quando os seres humanos adoecem tornam-se especialmente vulneráveis. Dentre os doentes existem grupos ainda mais vulneráveis como as crianças, os idosos, os doentes do foro psiquiátrico e outros grupos.

Ao integrar um programa de investigação qualquer doente se torna ainda mais vulnerável.

Todos os doentes são vulneráveis porque há uma redução, quantitativa ou qualitativa, das expectativas de vida transitórias ou permanentes, que levam os doentes a aceitar aquilo que em condições normais não aceitariam, mas existem grupos mais vulneráveis que outros como por ex^o os grupos etários extremos, os doentes crónicos, dependentes ou incapacitados, os doentes acometidos de doença súbita, que ficam totalmente dependentes dos serviços de emergência, e os doentes com perturbações da cognição, induzida, por exemplo, por anestésicos, permanente ou flutuante como nas perturbações psiquiátricas, deficiência mental ou demência.

Efectivamente presentemente a vulnerabilidade da população pediátrica prende-se com a falta de medicamentos aferidos para a população pediátrica, devido ao excessivo protecçãoismo e paternalismo que apesar da bondade da intenção, penalizou-as fortemente, privando-as dum bem e de um direito, que se tenta neste momento corrigir e ultrapassar.

Na verdade as crianças não são adultos em miniatura, apresentam especificidades próprias e de acordo com o grupo etário, existem diferenças na farmacocinética e farmacodinâmica, doenças características dos grupos etários e estudos longitudinais por efectuar relativamente aos efeitos das diferentes drogas a médio e longo prazo.

Na prática, em pediatria, um ensaio clínico é aceitável sempre que se verifiquem determinadas condições, designadamente (ler diapositivo)

- ❖ O ensaio não pode ser efectuado noutros grupos menos vulneráveis (adultos)
- ❖ O ensaio não pode ser efectuado noutros grupos capazes de consentimento informado.
- ❖ Sempre que possível recrutar os grupos pediátricos menos vulneráveis (crianças mais velhas)

“O SOFRIMENTO E A SOLIDÃO NA DOENÇA PROLONGADA EM PEDIATRIA – O TEMPO CERTO PARA UM GENUÍNO CUIDAR PALIATIVO”

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Mesa Redonda - “Ética em Pediatria”

Hospital de Santa Maria

Lisboa, 20 de Junho de 2008

Resumo:

Muitas patologias impedem determinado tipo de actividades lúdicas, (como por ex^o a artrite reumatóide grave ou a criança com hemofilia) e proíbem a prática de desportos mais ou menos radicais. Contudo tal não impede as crianças e adolescentes portadoras das referidas patologias de desejarem praticá-los.

A criança deseja, saudável e legitimamente, cumprir as suas obrigações e rituais sociais por forma a corresponder às expectativas dos pares, família e sociedade em geral.

Só assim se sentirá uma pessoa com uma determinada doença, e não uma pessoa doente com toda a conotação negativa que a designação implica, ou seja, limitada, incapacitada, com diminuição da auto-estima e degradação da imagem corporal.

Necessita também de participar nas actividades da comunidade e, quando não consegue acompanhá-las, sofre pela diferença que atrai a atenção e curiosidade públicas e motiva a desaceleração do desempenho de diferentes vertentes do outro que tem de, condescendentemente, esperar mais tempo para que consiga efectuar as mesmas tarefas.

Por outro lado, a doença cria um conflito mente corpo, no sentido em que nunca podem confiar no seu próprio corpo, que se comporta de uma forma inconsistente e imprevisível porque (por ex^o na artrite reumatoide grave) podem deitar-se sem dor e acordar com dor, dificultando ou impossibilitando o cumprimento de uma série de compromissos assumidos.

Há ainda patologias que humilham a criança e sobretudo os adolescentes como por exemplo a espina bífida que pode dar incontinência dos esfínteres.

Ou seja, o sofrimento implica sempre um conflito entre a mente, o racional e emocional e o desempenho do próprio corpo, que pode levar à tristeza, depressão e mesmo ideação suicida.

E essa tensão entre o desejo de participar da vida pública e o desejo de acautelar a sua privacidade, nomeadamente na exibição das suas incapacidades e limitações, evitando a humilhação e a dor física e emocional, contribui também para um conflito/desarmonia física e ou emocional que pode condicionar maior sofrimento.

RECUSA DE INDEXAÇÃO NA MEDLINE: DISCRIMINAÇÃO OU VEREDICTO INEVITÁVEL? UM PONTO DE VISTA.

L. Pereira-da-Silva.

Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

Acta Pediátrica Portuguesa 2008;39:XXVI-XXVIII [Nota editorial]

A propósito da reprovação da segunda candidatura da Acta Pediátrica Portuguesa (APP) à indexação na Medline (National Library of Medicine, EUA), o autor tece alguns considerandos, referindo “O corpo editorial da APP em funções tem-se esforçado por promover a qualidade. Actualmente, cada manuscrito é sistematicamente submetido a três escrutínios por pares: uma revisão editorial profunda e duas revisões independentes, por peritos externos, da área técnico-científica versada no manuscrito. Ao corpo editorial, cabe cuidar dos aspectos formais da revista e dos artigos. À comunidade científica pediátrica (pediatras e especialidades pediátricas) que abrange cerca de 1800 profissionais, cabe o mais importante – produzir a substância, com qualidade, o que tem faltado. Um conteúdo recheado de investigação clínica, em quantidade e qualidade, será a chave para o sucesso numa próxima candidatura da APP à indexação.

Palavras-chave: Acta Pediátrica Portuguesa; indexação na Medline; investigação clínica

- INDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA
DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

SERVIÇO PEDIATRIA
RESPONSÁVEL: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

PEDIATRIA GERAL

A IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO DO ESTRIDOR

T. Francisco¹, O. Ortet¹, Oliveira Santos², M. Santos³

¹Pediatria Médica, ²Pneumologia, ³Unidade de Cuidados Intensivos³

Área de Pediatria Médica

Director de Departamento: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

- *9º Congresso Nacional de Pediatria, Alfândega, Porto, em 16/10/2008*
- *Acta Pediátrica Portuguesa 2008; 39 (5): S104*

Introdução: O estridor traduz uma obstrução das vias aéreas superiores. Cerca de 60-75% dos casos crónicos devem-se a laringomalácia, que habitualmente é auto-limitada. Esta entidade cursa com estridor inspiratório que se agrava com o choro, posição supina ou infecção viral. Quando a apresentação clínica do estridor não é característica, em casos graves ou associados a outros sinais e sintomas é importante investigar.

Objectivo: Alertar para situações em que é importante fazer uma investigação etiológica do estridor.

Caso Clínico: Lactente de 37 dias de vida, previamente assintomático, internado por estridor, dificuldade respiratória obstrutiva alta, hipoxémia com SatO₂ 86% e cianose. Apresentava hemangioma da face direita e do lábio inferior. Laboratorial e radiologicamente sem alterações relevantes. Foi internado em cuidados intensivos e realizou terapêutica com adrenalina, salbutamol, metilprednisolona e O₂. A pesquisa de vírus nas secreções respiratórias nas secreções nasofaríngeas foi negativa. Teve alta após 7 dias, com o diagnóstico de laringotraqueobronquite, medicado com deflazacorte, clinicamente estável mas mantendo discreto estridor inspiratório, pelo que foi referenciado

para consulta de ORL. Dois dias depois é reinternado por dificuldade respiratória e agravamento do estridor. Nessa altura realizou broncoscopia, que revelou hemangioma subglótico com redução do lúmen de 30% e hemangioma traqueal não obstrutivo. Teve alta medicado com deflazacorte, mantendo estridor inspiratório ligeiro. Posteriormente recorreu várias vezes ao SU por dificuldade respiratória alta, com um novo internamento em cuidados intensivos por insuficiência respiratória aguda e acidose respiratória, com necessidade de ventilação mecânica. Actualmente mantém corticoterapia, sendo acompanhada em consulta de Pneumologia.

Conclusão: Este caso ilustra a importância da investigação do estridor. A existência de dificuldade respiratória alta grave e hemangioma cutâneo levaram à realização de broncoscopia. Este exame permitiu o conhecimento da etiologia do estridor nesta criança e deu-nos indicações terapêuticas e de prognóstico. A broncoscopia deverá ser sempre também realizada quando ao estridor há outros sintomas associados, tais como dificuldade alimentar, má progressão ponderal ou tiragem mantida durante o sono. Em crianças com menos de 3 meses a laringotraqueobronquite é uma entidade pouco frequente, pelo que o aparecimento de estridor, em geral, é devido a causa congénita.

Palavras-chave: estridor, broncoscopia, hemangioma.

ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL COM ENTESITE RESISTENTE À TERAPÊUTICA COM METOTREXATO

P Kjölllerström, MP Ramos

Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

Jornadas Internacionais de Reumatologia Pediátrica de Lisboa, 2 e 3 de Outubro de 2008. Apresentação sob a forma de poster.

Introdução: A denominação de Artrite Crónica Juvenil era descritiva e pressupunha não se tratar de apenas uma doença, pelo que foi recentemente estabelecida a designação de Artrites Idiopáticas Juvenis (AIJs) tentando uma melhor uniformização de critérios. As AIJs podem apresentar-se de 3 formas: sistémica, oligoarticular e poliarticular. A idade de início é inferior a 16 anos e tem uma evolução igual ou superior a 6 semanas. As AIJs classificam-se em 7 subgrupos. Saliento a Artrite Relacionada com Entesite, por se tratar do caso clínico que apresentamos.

Caso clínico: Menino de 8 anos de idade, com artrite de agravamento progressivo, aditiva, com rigidez matinal e marcada impotência funcional, compromisso periférico, apresentação poliarticular inicial, acompanhada de febrícula e com 2 meses de evolução. Sem alterações cutâneas nem oftalmológicas. Analiticamente: elevação dos marcadores inflamatórios de fase aguda, com velocidade de sedimentação de 47mm/h e proteína C reactiva de 6,6mg/dl, que foram aumentando progressivamente, mas sem alterações do hemograma. Foi excluída a hipótese de etiologia infecciosa. Os Anticorpos anti- nucleares (ANA) e FR IgM foram negativos. Apesar de se não se observar entesite nos primeiros meses de doença, mas haver história familiar (tio materno) com Espondilite Anquilosante associada a HLA B27, este também presente no doente, foi diagnosticada Artrite Relacionada com Entesite.

Foi iniciada terapêutica com anti-inflamatórios não esteróides, metotrexato PO, prednisolona, ácido fólico, cálcio e omeprazol com redução do número de articulações comprometidas, possibilitando o desmame progressivo da corticoterapia. No entanto, após 2 meses mantinha ainda poliartrite, e surgiu entesite, pelo que se associou sulfassalazina com boa resposta clínica. Por reactivação da doença, após 7 meses de terapêutica, passou a fazer metotrexato SC, mas pela resistência verificada ao mesmo, foi necessário introduzir um agente biológico.

Discussão: As apresentações iniciais poliarticulares causam sempre marcada impotência funcional, com grande repercussão na vida diária do doente, necessitando de uma terapêutica agressiva, mas adequada, e iniciada em tempo útil.

Conclusão: Estes doentes necessitam de uma vigilância apertada para monitorizarmos a evolução clínica, resposta à terapêutica e aparecimento de efeitos iatrogénicos. A monitorização dos doentes deve ser efectuada utilizando as escalas visuais analógicas, o *Child Health Assessment Questionnaire* (CHAQ), contabilizando o número de articulações activas e com limitação de mobilidade, e VS. Nas situações em que se vai introduzir um agente biológico, devemos cumprir os consensos utilizados nas AIJs e os critérios da Sociedade Portuguesa de Reumatologia.

CASUÍSTICA DA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE UM SERVIÇO DE ATENDIMENTO COMPLEMENTAR

Raquel Ferreira¹, Joana Fermeiro², Teresa Libório³

¹Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, ²Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, ³Chefe de Serviço de Medicina Geral e Familiar, Centro de Saúde de Oeiras, Lisboa e Vale do Tejo

*9º Congresso Nacional de Pediatria – “Desporto, Medicamento e Comportamento”, Porto, Alfândega
15-18 Outubro 2008*

Introdução: A vigilância de saúde infantil e a observação da criança doente devem ter como enquadramento preferencial os Cuidados de Saúde Primários, articulando-se, sempre que necessário, com o hospital.

Objectivos: Caracterizar a população pediátrica que recorreu ao Serviço de Atendimento Complementar (SAC) do Centro de Saúde de Oeiras, distrito de Lisboa, durante o mês de Novembro de 2006, e alguns aspectos do atendimento, considerando que a maioria das situações ditas de urgência em pediatria não necessita de atendimento hospitalar e pode ser resolvida nos Cuidados de Saúde Primários.

Metodologia: Estudo descritivo, retrospectivo.

Escolhidos aleatoriamente 5 dias do mês de Novembro de 2006.

Dimensão do estudo: 229 crianças até aos 17 anos inclusive.

Dados obtidos através da consulta da ficha de atendimento complementar.

Variáveis analisadas: idade, sexo, com Médico de Família, tempo de permanência no serviço, principais motivos de consulta, exames complementares de diagnóstico realizados, diagnósticos, terapêutica e orientação clínica.

Resultados: De 916 utentes que recorreram ao SAC no período descrito, 229 (25%) tinham idade compreendida entre 1 mês e 17 anos, com mediana de 72 meses; 53% do sexo masculino. A maioria (88%) tinha médico de família. O tempo de permanência no SAC teve uma mediana de 75 minutos.

Os motivos de consulta mais frequentes foram: febre (29%), traumatismo (13%), tosse (10%), lesões cutâneas (9,6%) e odinofagia (7,4%). Apenas 13% realizaram exames complementares de diagnóstico.

Os diagnósticos mais frequentes foram: infecção respiratória alta (45%), traumatismo (11%), patologia da pele e tecidos moles (8%), gastroenterite aguda (7%) e infecção respiratória baixa (4%).

Foi instituída antibioticoterapia em 23% dos doentes.

Apenas 6%(14) dos doentes foram referenciados para a urgência hospitalar, tendo o motivo mais frequente sido traumatismo (6). Os restantes foram orientados para o domicílio (91%) ou consulta de especialidade.

Conclusões: A população pediátrica representou uma percentagem significativa (25%) dos utentes que recorreram ao SAC neste período, destacando-se uma elevada proporção de crianças com Médico de Família.

Apenas 6% foram referenciados para a urgência hospitalar, o que confirma a hipótese inicialmente colocada, que a maioria das situações de urgência em pediatria pode ser resolvida nos Cuidados de Saúde Primários. A possibilidade de realização de exames complementares de diagnóstico (laboratório e radiologia) neste SAC poderá ter contribuído para a baixa taxa de referência.

CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO DE DOENÇA DE KAWASAKI – REVISÃO CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HOSPITAL NOSSA SENHORA DO ROSÁRIO(HNSR), ENTRE JANEIRO DE 2000 E DEZEMBRO DE 2007.

Sandra Santos¹, Vera Silva Fernandes², Manuela Henriques²

¹Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

²Serviço de Pediatria, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Barreiro, Portugal

XI Jornadas Internacionais de Reumatologia Pediátrica de Lisboa (poster)

Introdução: A Doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite da infância, de etiologia desconhecida. O diagnóstico de DK típica é clínico, não estando incluídos nos critérios de diagnóstico exames laboratoriais ou de imagem. No entanto, quando existe a suspeição clínica, mas os critérios de diagnóstico não estão presentes, é necessário o recurso a exames complementares de diagnóstico. Neste caso estamos perante DK atípica ou incompleta.

Objetivos: Avaliação da utilização dos critérios de diagnóstico de DK.

Métodos: Revisão casuística dos doentes internados no Serviço de Pediatria do HNSR, entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2007, que tiveram como diagnóstico de saída DK.

Resultados: Durante o período estudado, foram hospitalizados oito doentes com diagnóstico de saída de DK. Dos critérios de diagnóstico, todos os doentes (100%) apresentaram pelo menos cinco dias de febre; as alterações dos lábios e mucosa oral, o exantema polimorfo e as alterações das extremidades foram observados em 87,5% dos casos; a hiperémia conjuntival bilateral em 75%; e apenas 25% dos doentes tinham

adenopatia cervical isolada. Em seis doentes (75%) todos os critérios de diagnóstico (febre com duração superior a 5 dias associada a outros quatro critérios) foram observados. Dos dois doentes (25%) com apresentação incompleta, apenas um (12,5%) tinha alterações nos exames laboratoriais e de imagem compatíveis com o diagnóstico. No entanto, quer num quer noutra caso, não foram realizados todos os exames laboratoriais recomendados. Todos os doentes foram medicados com imunoglobulina.

Conclusão: Nem sempre é possível estabelecer o diagnóstico clínico de DK. Nestes casos, perante uma forte suspeita clínica, devem-se realizar os exames complementares de diagnóstico recomendados. Se a dúvida persistir, dadas as possíveis complicações cardíacas, deve-se administrar a imunoglobulina.

DOENÇA DE KAWASAKI – CARACTERIZAÇÃO MORFO-FUNCIONAL A LONGO PRAZO

Pedro Garcia¹, Margarida Chaves², Rita Cardoso³, Renata Rossi⁴, Rui Ferreira⁴,
Rui Anjos⁴, F. Maymone Martins⁴

¹Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

²Serviço de Pediatria – Hospital de Cascais

³Serviço de Pediatria – Hospital de Faro

⁴ Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

Introdução: A Doença de Kawasaki é uma vasculite dos pequenos vasos que afecta em particular as artérias coronárias podendo dar origem a aneurismas, estenose progressiva, isquémia miocárdica e morte súbita.

Métodos: Relato de dois casos clínicos de doença de Kawasaki (DK) paradigmáticos da importância de follow-up a longo prazo e caracterização morfo-funcional das sequelas de lesões das coronárias e suas implicações terapêuticas.

O primeiro caso diz respeito a um doente de sexo masculino com diagnóstico de Doença de Kawasaki incompleto aos quatro anos de idade, tratado com gamaglobulina. A primeira angiografia coronária realizada quatro anos depois (aos 8 anos) revelou aneurismas gigantes calcificados da coronária direita e descendente anterior com estenoses associadas. A cintigrafia de perfusão miocárdica não revelou alterações compatíveis com isquémia. Actualmente com onze anos está assintomático e mantém apenas follow-up clínico sob anticoagulação.

O segundo caso refere-se a um doente do sexo masculino com diagnóstico de Doença de Kawasaki típica aos 12 meses de idade tratado também com gamaglobulina. Por abandono da consulta esteve sem follow-up até aos dez anos de idade, altura em que recorre de novo à consulta por queixas compatíveis com insuficiência cardíaca congestiva (classe II NYHA). A coronariografia mostrou um aneurisma gigante da coronária direita e estenose significativa da circunflexa e descendente anterior. A cintigrafia de perfusão miocárdica mostrou isquémia significativa da área da artéria descendente anterior esquerda. O doente foi submetido a 2 pontagens aorto-coronárias e ressecção de aneurisma. Um ano após a cirurgia o doente está assintomático e sem sinais de isquémia na cintigrafia.

Discussão e Conclusões: Estes dois casos pretendem demonstrar a importância do seguimento a longo prazo das sequelas da Doença de Kawasaki. A caracterização anatómica e funcional das coronárias é de extrema importância na decisão terapêutica.

ESTENOSE AÓRTICA GRAVE – UM CASO DE INSUFICIÊNCIA CARDÍACA NO RECÉM-NASCIDO

Pedro Garcia¹, Margarida Chaves², Rita Cardoso³, Rui Anjos⁴, F. Maymone Martins⁴

¹Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

²Serviço de Pediatria – Hospital de Cascais

³Serviço de Pediatria – Hospital de Faro

⁴Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz (HSC) – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Resumo:

Recém-nascido com 13 dias, sexo masculino, gravidez de termo vigiada e parto eutócico com Apgar e somatometria adequados, que após o nascimento inicia cansaço progressivo a mamar, má progressão ponderal e dificuldade na palpação dos pulsos arteriais.

É encaminhado para avaliação por Cardiologia Pediátrica e apresentava sopro sistólico III/VI, hepatomegalia e pulsos arteriais muito diminuídos. A radiografia do tórax revelou cardiomegalia e congestão pulmonar e o ecocardiograma demonstrou estenose aórtica grave, fibroelastose do VE, boa função ventricular, regurgitação mitral e comunicação inter-auricular (CIA) pequena com shunt esquerdo-direito importante. Realizada dilatação percutânea da válvula aórtica com balão por via transvenosa, através da CIA e válvula mitral, com redução do gradiente aórtico e aumento das pressões sistémicas. Recebeu alta no 6º dia pós-dilatação, medicado com furosemida, digoxina e captopril. Actualmente com 8 anos, encontra-se assintomático.

Perante um recém-nascido com cansaço a mamar e má progressão ponderal, com dificuldade na palpação dos pulsos arteriais, uma das hipóteses diagnosticas mais provável é de insuficiência cardíaca secundária. *A etiologia deve ser confirmada com exames complementares adequados, nomeadamente ecocardiografia.*

A dilatação percutânea da estenose aórtica crítica é uma forma de tratamento que, embora muito exigente do ponto de vista técnico, oferece excelentes resultados, dispensando a cirurgia.

ESTENOSE PULMONAR CRÍTICA - A DILATAÇÃO PERCUTÂNEA É SUPERIOR À CIRURGIA

Margarida Chaves¹, Pedro Garcia², Rita Cardoso³, Rui Anjos⁴, F. Maymone Martins⁴

¹Serviço de Pediatria – Hospital de Cascais

²Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

³Serviço de Pediatria – Hospital de Faro

⁴Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz (HSC) – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Resumo:

A dilatação percutânea da válvula pulmonar é o método de tratamento de eleição em recém-nascidos com estenose pulmonar crítica, evitando a necessidade de intervenção cirúrgica em praticamente todos os doentes.

Descreve-se o caso de um recém-nascido filho de pais não consanguíneos com diagnóstico pré-natal de atresia da válvula pulmonar com septo interventricular intacto com dilatação das cavidades direitas e regurgitação tricúspide. Foi realizada cesariana electiva às 39 semanas, iniciando de imediato perfusão de prostaglandinas (PGE1). No HSC foi demonstrada a presença de estenose valvular pulmonar crítica, persistência do canal arterial e dilatação da válvula tricúspide com regurgitação grave. Realizou-se dilatação percutânea da válvula pulmonar com balões de 3,5 mm e 8 mm, sem intercorrências, com suporte de arame guia avançado através do canal arterial. Manteve perfusão de PGE1 para permitir o condicionamento do ventrículo direito. No 3º dia após cateterismo, por suspeita de enterocolite necrozante no contexto de sepsis tardia iniciou antibioticoterapia com vancomicina e imipenem. Em D12 vida por canal arterial excessivamente grande, fluxo excessivo na artéria pulmonar (PCA+fluxo anterógrado VD-AP) e sinais de insuficiência cardíaca congestiva suspendeu prostaglandinas com melhoria significativa progressiva.

No seguimento posterior (cinco anos de evolução) manteve-se assintomática, com boa evolução estatura-ponderal e psicomotora; mantém dilatação da AD com regurgitação tricúspide moderada e com gradiente residual na válvula pulmonar irrelevante (22 mmHg).

A dilatação percutânea da estenose pulmonar crítica é eficaz, embora difícil em doentes com baixo peso e anatomia ventricular e/ou valvular desfavorável, como demonstra o seguimento a longo prazo destes doentes.

PERICARDITE – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Rita Cardoso¹, Margarida Chaves², Pedro Garcia³, Ana Mariano¹, Guida Gama¹, Rui Anjos⁴

¹Serviço de Pediatria – Hospital de Faro, ²Serviço de Pediatria – Hospital de Cascais,

³Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE ,

⁴Serviço de Cardiologia Pediátrica – Hospital Santa Cruz

Introdução: A pericardite, pouco frequente em pediatria, constitui habitualmente um desafio diagnóstico e terapêutico.

Caso clínico: Criança de 10 anos, com quadro de febre, calafrio, tosse e toracalgia, medicada em ambulatório com amoxicilina + ácido clavulânico. Por manutenção de febre alta e suspeita de pneumonia intersticial foi medicado com claritromicina. Por persistência da febre, ortopneia e edema dos membros inferiores, foi internada ao 21º dia para estudo. Foi diagnosticado derrame pericárdico e iniciou ceftriaxone e vancomicina, mantendo claritromicina. Por aumento do derrame pericárdico, foi transferido para o HSC, onde realizou pericardiocentese. Da investigação salienta-se serologia falsamente positiva para Legionella e positiva para influenza B. Manteve ceftriaxone e vancomicina 12 dias, sendo posteriormente associado rifampicina. Por manutenção de febre e ausência de confirmação etiológica, iniciou linezolid e ciprofloxacina, com apirexia nas primeiras 24 horas e melhoria progressiva.

Conclusões: Salienta-se a difícil escalada diagnóstica neste caso de pericardite e consequente repercussão terapêutica.

PRESCRIÇÃO DE CORTICÓIDES NA DOENÇA RESPIRATÓRIA – ANÁLISE CASUÍSTICA

T. Francisco¹, M. Veiga¹

¹Pediatria Médica

Área de Pediatria Médica

Director de Departamento: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

“8ª Reunião Pediátrica do Hospital São Francisco Xavier”, Lisboa, em 12/04/2008

Introdução: A doença respiratória mais frequente em idade pediátrica é a bronquiolite. Nas novas normas de orientação internacionais (2006) não se recomenda o uso de corticoterapia, por rotina, para o tratamento desta patologia.

Objectivos: Analisar práticas de prescrição de corticoterapia em patologia respiratória e avaliar os custos directos do seu uso.

Métodos: Análise casuística dos internamentos numa enfermaria de primeira infância no período de 21-27/02/2008. Parâmetros considerados: adequação da terapêutica corticóide à situação clínica do doente; dose administrada; via utilizada; custos directos.

Resultados: Estiveram internadas 15 crianças por bronquiolite: 12 foram submetidas a corticoterapia; destas, 75% foi medicada com uma dose 3–4 vezes superior à recomendada para o seu peso. Em 92% dos casos foi utilizada a via endovenosa (desnecessária em 58%). Em todos os casos podiam ter sido utilizados fármacos mais baratos. Foram gastos 112 euros, mas teria sido possível gastar apenas 22% deste valor.

Conclusão: Deverá existir um maior critério nas opções de prescrição, por forma a evitar desconforto e riscos para o doente e custos desnecessários.

SÍNCOPE NA ADOLESCÊNCIA: NEM TUDO, “NÃO É NADA”

P Kjällerström⁽¹⁾, C Henriques⁽¹⁾, G Nogueira⁽²⁾, M Vicente⁽³⁾, J Freixo⁽³⁾

⁽¹⁾ Serviço 2 de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, ⁽²⁾ Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa, ⁽³⁾ Serviço de Pediatria, Hospital S. Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal

4º Congresso Nacional de Medicina do Adolescente, apresentação sob a forma de poster.

Introdução: As síncope são episódios frequentes na adolescência. Estima-se que até 50% dos adolescentes apresenta pelo menos um episódio sincopal e estes são responsáveis por cerca de 3% das admissões no Serviço de Urgência (SU). Embora habitualmente de natureza benigna e autolimitada, podem constituir manifestações de doença grave subjacente, sendo que em até 25% das mortes súbitas cardíacas há antecedentes de síncope ou pré-síncope.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso de um adolescente de 13 anos, com antecedentes de insucesso escolar, enviado à Consulta de Adolescentes através do SU onde recorreu na sequência de episódio de lipotímia. Na história pregressa verificou-se a existência de episódios esporádicos de “desmaio” em repouso desde os 6 anos de idade, com duração de segundos, sem aparente factor desencadeante, não associados a movimentos involuntários, perda de controlo de esfíncteres ou sonolência posterior, pouco valorizados pelo próprio ou pela família. Tinha efectuado electrocardiograma e electroencefalograma na sequência do último episódio (um ano antes) que não revelaram alterações. O exame objectivo era normal. Efectuou registo de Holter que não revelou alterações significativas. Foi solicitada avaliação por Cardiologia Pediátrica que colocou o diagnóstico de comunicação interauricular (CIA) tipo *ostium secundum*, com indicação para cateterismo cardíaco. Actualmente e após oclusão da CIA com colocação de prótese por via percutânea encontra-se clinicamente bem, tendo efectuado terapêutica antiagregante e profilaxia de endocardite bacteriana durante 6 meses, sem repetição de episódios sincopais.

Conclusões: As síncope na adolescência são situações assumidas como benignas e muitas vezes desvalorizadas. A possibilidade de existência de patologia subjacente não deve contudo ser ignorada, sendo de extrema importância o diagnóstico e intervenção terapêutica atempados.

SÍNDROME ARC - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Casimiro A, Sequeira S, Veiga M, Baldaia J, Castro I, Cabral J
Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia

Lisboa 14/11/2008 (Comunicação oral Hospital D. Estefânia)

O Síndrome ARC refere-se à associação de artrogripose, disfunção renal e colestase. Os autores, apresentam um caso clínico de uma lactente de 3 meses, filha de pais de origem paquistanesa, internada aos 22 dias de vida por icterícia colestática, má progressão ponderal e dismorfismos.

Durante o internamento nota-se o a presença de artrogripose, ictiose, o aparecimento de tubulopatia renal e manutenção da icterícia colestática. É posta a hipótese diagnóstica de síndrome ARC confirmada por análise molecular (homozigotia c.178-1G>C no exão 3 do gene VPS33B).

Palavras chave: Artrogripose, colestase, disfunção renal.

UM CASO DE VASCULITE E EDEMA DAS EXTREMIDADES

Sara Nóbrega, Anaxore Casimiro, Marta Conde, Mário Coelho, Bessa Almeida
Unidade de Pediatria Geral, Área Departamental de Pediatria Médica
Director de Departamento: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira
Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

Reunião de Serviço (comunicação), Hospital de Dona Estefânia, 19/12/2008

Introdução: Perante uma criança pequena com edema das extremidades e lesões cutâneas purpúricas, podem colocar-se várias hipóteses de diagnóstico. Apresentamos um caso de uma criança com uma doença rara, um Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHAI), considerado por alguns, uma variante da Púrpura de Henoch Schonlein. Esta entidade corresponde a uma vasculite leucocitoclástica, tem uma tríade clássica de apresentação e uma evolução benigna na maioria dos casos.

Caso Clínico: Criança de 14 meses de idade que se apresentou com quadro de edema doloroso das extremidades e lesões cutâneas purpúricas com 2 dias de evolução. Apresentara 2 dias antes febre elevada, ficando entretanto apirético e quadro respiratório alto. Realizara ainda a VASPR uma semana antes. À entrada, além da púrpura palpável e do edema das mãos e pés, não apresentava outras alterações, nomeadamente estava bem perfundida e com bom estado geral e vitalidade. Durante o internamento fez-se estudo etiológico, encontrando-se serologia positiva para EBV (IgM VCA positivo), sem outras alterações das serologias ou estudo da imunidade. Evoluiu favoravelmente com terapêutica sintomática.

Conclusões: O diagnóstico diferencial nestes casos depende da faixa etária, das características da púrpura (palpável ou não, dimensões e sua distribuição), estado geral da criança e evolução. O diagnóstico de EHAI evita a realização de exames complementares excessivos ou terapêuticas invasivas. Serão ainda abordados o diagnóstico diferencial, terapêutica, complicações e prognóstico desta doença e deste caso paradigmático.

UNIDADE DE INFECCIOLOGIA

DOENÇA ESTREPTOCÓCICA INVASIVA GRAVE – DOENÇA EMERGENTE?

Sara Nóbrega, Catarina Gouveia, Maria João Brito

Unidade de Infeciologia

Área Departamental de Pediatria Médica

Director de Departamento: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

Hospital de Dona Estefânia

Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

Congresso Nacional de Pediatria (poster, 15/10/2008)

Introdução: Desde os anos 80 que se verifica um aumento da incidência da doença estreptocócica invasiva (DSI) na Europa e América do Norte provavelmente relacionado com o aparecimento de estirpes mais virulentas. Num curto espaço de tempo (8 meses) foram internados no nosso hospital, seis casos de uma entidade rara, - DSI grave.

Objectivos: Avaliar as características da DSI grave, identificar factores de risco, complicações e prognóstico.

Métodos: Estudo descritivo, de Dezembro de 2007 a Julho de 2008. Analisaram-se parâmetros demográficos, factores de risco, clínica, exames laboratoriais, terapêutica, complicações e evolução.

Resultados: Identificaram-se 6 casos, entre os 16 meses e os 3 anos (mediana 2,5 anos), com predomínio (4/6) do sexo masculino, 5/6 ocorreram entre Dezembro e Fevereiro. Dos factores de risco a referir: infecção viral (2), AINES (2), varicela (2). Em 4/6 casos havia exantema escarlatiniforme. Os diagnósticos foram: SSTS (*Streptococcal Toxic Shock Syndrome*) (2), fascíte necrotizante (2), bacteriémia (1) e infecção estreptocócica grave (1). A mediana dos valores da hemoglobina foi 11,2mg/dl, leucócitos 25170 μ /L, neutrófilos 1510 μ /L e PCR 22,19mg/dl. Ocorreram complicações em 5/6 doentes: choque séptico (3), CID (2), insuficiência renal (2), abscesso tecidos moles (2), sobreinfecção bacteriana (2), ARDS (1), osteomielite/artrite séptica (1), pneumonia/derrame pleural (1). A duração do internamento teve uma mediana de 17,4 dias. Quatro doentes realizaram penicilina e clindamicina; dois penicilina isoladamente e três adicionalmente outros antibióticos. Verificou-se sensibilidade à eritromicina e clindamicina em todos os casos. Duas crianças necessitaram de cirurgia. Necessitaram de cuidados intensivos três crianças com: suporte hemodinâmico (3), transfusões (3), ventilação mecânica (1) e oxigénio hiperbárico (1). Não se registaram óbitos. Nos casos de fascíte necrotizante identificou-se défice imunitário da fagocitose. As estirpes isoladas foram enviadas para caracterização molecular (*emm typing* e detecção de superantigenos).

Conclusões: Seis casos de DSI num curto espaço de tempo podem indiciar também no nosso país a emergência de estirpes GAS de maior virulência, pelo que a tipagem será importante na identificação de clones mais invasivos. Apesar da susceptibilidade à penicilina e da DSI cursar com morbidade elevada, o importante parece ser procurar novas formas de tratar o doente e não o agente.

HIDROPSIA VESICULAR PROLONGADA NA DOENÇA DE KAWASAKI

Sara Nóbrega¹; Filipa Santos²; Catarina Gouveia¹

¹Unidade de Infeciologia, ²Unidade de Gastroenterologia

Área Departamental de Pediatria Médica

Director de Departamento: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

Hospital de Dona Estefânia

Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

- Congresso Nacional de Pediatria, Porto, 15/10/2008 (poster com discussão)
- Publicado em *Actualidades Pediátricas* 2008;11(2):17

Introdução: Na Doença de Kawasaki (DK), uma das vasculites mais comuns da infância, as manifestações gastrointestinais são frequentes e relativamente precoces. A distensão aguda acalculosa da vesícula biliar (*hidrops vesicular*) surge em 3-12,5% dos casos e ocorre geralmente em crianças mais velhas. Tem duração média de 15 dias (podendo ir até 60), mas é geralmente autolimitada, sendo a cirurgia raramente necessária.

Caso clínico: Criança 5 anos, sexo masculino, internada para esclarecimento de dor abdominal intensa, localizada ao hipocôndrio direito, com defesa mas sem murphy

vesicular. Apresentava concomitantemente febre, enantema, exantema, adenopatias cervicais, edema das mãos e pés e hiperémia conjuntival bilateral não exsudativa. Não havia qualquer envolvimento cardíaco. Foi medicado com imunoglobulina endovenosa e AAS em dose anti-inflamatória. A serologia para *Mycoplasma pneumoniae* foi compatível com infecção aguda, pelo que iniciou terapêutica com claritromicina.

Nas ecografias abdominais seriadas a vesícula biliar encontrou-se distendida (9,3cm), de paredes finas e alitiásica, tendo iniciado antibioterapia profilática com ampicilina, gentamicina e metronidazol (10 dias). Verificou-se apirexia 24 h depois do início da imunoglobulina e desaparecimento da dor abdominal em 72h. Aos 3 meses de seguimento, apesar de assintomático e sob ácido ursodesoxicólico, mantinha distensão importante da vesícula biliar (7cm).

Discussão: Tal como descrito na literatura, observou-se melhoria gradual sob terapêutica sintomática. No entanto, a evolução foi demasiado prolongada, sendo importante excluir outro tipo de comorbilidade, nomeadamente, lama biliar, obstrução parcial do ducto cístico ou atraso no esvaziamento. A infecção por *Mycoplasma pneumoniae*, descrita como associada a *hidrops vesicular* no contexto de DK, poderá ainda ter contribuído para esta evolução.

RISK FACTORS FOR ACUTE OTITIS MEDIA IN CHILDREN 6 TO 24 MONTHS OLD

Mafalda Paiva*, Inês Cunha**, Maria João Brito*

Infecciologia Unit*, Otorrinolaringology Department** Hospital Dona Estefânia; Lisbon. Portugal

26th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases – ESPID (Poster)

Graz, 13 a 17 Maio de 2008

Introduction: Acute otitis media (AOM) is the most frequent bacterial pathology in childhood. Modifiable risk factors should be researched in order to prevent its occurrence.

Objectives: Evaluate risk factors for AOM in portuguese children 6 to 24 months old.

Methods: Prospective study, from September to December 2007. We analysed gender, race, birth weight, parents schooling, breastfeeding, day-care attendance, gestational or passive smoke exposure, supine position during feeding, pacifier use, regurgitation, allergy, pneumococcal conjugate vaccine, number of siblings, parental history of ear infection and number of visits paid to shopping malls were summed in a multivariate analysis with SPSS 13.0.

Results: 202 cases of AOM, mean age 12,8±4,9 months, 104 (51,5%) male gender. Previous upper respiratory tract infection disease in 72,2% and 16,8% had an older sibling with a respiratory infection. In the multivariate analysis of 202 cases and 165 controls, were identified as risk factors for AOM: mother's low educational status (OR=5,71; p<0,05; 95% CI: 3,32-9,84); day-care attendance (OR=5,54; p<0,00; 95% CI: 3,52-8,71); supine positioning during feeding (OR=5,66; p<0,00; 95% CI: 2,78-11,52); maternal history of ear infection (OR=5,11; p<0,07; 95% CI: 2,42-10,79); paternal history of ear infection

(OR=3,35; $p < 0,02$; 95%CI: 1,74-6,46) and frequent shopping mall visiting (OR=4,24; $p < 0,03$; 95%CI: 2,71-6,63).

Conclusions:

This study confirms some risk factors already known and brings new data about new ones. Shopping mall and day-care attendance can be related to increased exposure to pathogenic agents leading to respiratory tract infections and subsequently AOM.

The elevated risk associated with parental history of ear infection can be due to parents devaluating the question in the control group. A broader study is needed to access this issue.

RISKS OF CYCLOSPORINE THERAPY IN PAEDIATRIC AGE

João Antunes, Catarina Gouveia, Carmo Pinto, Maria João Brito

Department of Paediatrics, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal

(Head of Department: Gonçalo Cordeiro Ferreira)

26th Annual Meeting of the European Society for paediatric infectious diseases - ESPID, Graz, Áustria, 13 a 16 de Maio de 2008 (Poster)

Introduction: Cyclosporine has been found to be effective and safe in a variety of inflammatory skin disorders such as psoriasis and atopic dermatitis, in adults and in children. Nevertheless, cyclosporine's use has not been systematically investigated in paediatric age.

Clinical cases: Two children, aged 4 and 13 years, with atopic dermatitis and one children, aged 2 years, with severe erythrodermic psoriasis, were treated with oral cyclosporine. The first case of atopic dermatitis showed clinical improvement with reduction of scaly crusts but developed secondary impetigo. Cyclosporine was interrupted on the sixth day and the patient started topical corticosteroids and topical calcineurin inhibitors with no relapses afterwards. The second case of atopic dermatitis, with severe eczema and impetigo, developed severe facial *herpes simplex* infection with hepatic and renal impairment (possibly by drug interaction) and cyclosporine was suspended accordingly on the fourth day. The third case, with severe psoriasis and impetigo, was treated with flucloxacillin, gentamicin and cyclosporine. The child developed generalized angioedema and urticariform lesions after 6 days of treatment. This was interpreted as a beta lactam hypersensitivity reaction, although it's not possible to exclude cyclosporine toxicity.

Comments: The potential role of cyclosporine in erythrodermic psoriasis and atopic dermatitis remains under scope and although the three cases reported don't allow definitive conclusions, caution is advised.

[UNIDADE DE ADOLESCENTES](#)

ANOREXIA NERVOSA, EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE JANEIRO DE 2007 A MAIO DE 2008

Sara Nóbrega, M. Glória Costa, M. Carmo Pinto, Leonor Sassetti

Unidade de Adolescentes

Área Departamental de Pediatria Médica

Director de Departamento: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira

Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

Reunião do Serviço, (Comunicação), Hospital de Dona Estefânia, 26/6/2008

Introdução: As doenças do comportamento alimentar (DCA) constituem uma patologia própria da adolescência. A sua prevalência em Portugal atinge os 0,64% e a anorexia nervosa os 0,4 %, dados de 2005. A etiologia das DCA é multifactorial.

Objectivos: Caracterização demográfica e clínica dos casos de Anorexia Nervosa (AN) e Perturbação do Comportamento Alimentar Sem Outra Especificação (PCASOE), internados na Unidade de Adolescentes do HDE de Janeiro 2007 a Maio de 2008.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes e estudo estatístico (SPSS). Obtiveram-se 17 episódios de internamento, referentes a uma amostra de 12 doentes (11 raparigas e 1 rapaz).

Resultados: 11 dos 12 casos eram do sexo feminino, com uma média de 14 anos de idade. Verificou-se uma distribuição sazonal de internamento, com pico em Janeiro. A via de internamento preferencial foi o SU e o principal motivo, a perda de peso. A média de internamento foi de 8 dias. Houve cerca de 40% de reinternamentos devido principalmente a recaída da doença.

Conclusões: A elevada taxa de reinternamentos será motivo de reflexão para a equipa multidisciplinar que se ocupa destes doentes.

Os números verificados, muito áquém do que se verifica noutros países ocidentais, espelham a baixa incidência das DCA no nosso país. É previsível que num futuro não muito longínquo estes números aumentem substancialmente, um desafio para o qual todos os pediatras devem estar preparados.

BULLYING: ALUNOS DO 5º ANO SÃO GRUPO DE RISCO?

Casimiro A; Sassetti L

Unidade de adolescentes, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia

4º Congresso Nacional de Medicina do Adolescente, 2 e 3 de Junho de 2008(Poster)

Define-se bullying como actos de violência física ou psicológica, sem motivação evidente, intencionais e repetidos ao longo do tempo, praticados por um ou mais estudantes contra outro(s) causando dor e angústia, no contexto de uma relação desigual de poder.

Embora a incidência real deste problema seja desconhecido em Portugal, admitindo que estes números sejam semelhantes a outros países europeus, estaremos perante um problema que poderá afectar cerca de 20% do grupo etário 8-13 anos.

Apresenta-se o caso de duas adolescentes de 10 e 11 anos de idade, alunos do 2º ciclo de escolaridade, vítimas de bullying. Um deles teve um desfecho rápido e favorável, mercê da

pronta e eficaz intervenção da escola, o que não se verificou no outro caso, tendo os pais optado pela mudança de escola.

Os autores alertam para o papel do médico assistente, nomeadamente do pediatra, na prevenção, reconhecimento e encaminhamento atempado desta situação, que pode ter consequências nefastas tanto no curto como no médio-longo prazo.

Palavras chave: Bullying, adolescente.

VICIADA EM...ÁGUA!

Andreia Mascarenhas; Paula Kjollerstrom; Maria do Carmo Pinto; Leonor Sasseti
Unidade de Adolescentes - Serviço 1, Hospital Dona Estefânia

4º Congresso Nacional de Medicina do Adolescente, apresentação sob a forma de comunicação oral.

Introdução: Potomania ou polidipsia psicogénica é um impulso incontrolável de causa psiquiátrica, que motiva o paciente a beber grandes quantidades de líquidos (água na maioria dos casos). Caracteriza-se por poliúria e urina hipotónica, com consequente supressão da secreção da vasopressina (AVP). É essencial a exclusão da diabetes insípida, de causa central ou nefrogénica, de modo a evitar terapêuticas intempestivas que podem agravar o curso da doença.

Caso Clínico: Adolescente de 14 anos, sexo feminino, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes. A referir alterações de humor e do sono, polidipsia, poliúria e emagrecimento acentuado de agravamento progressivo com oito meses de evolução. Um mês antes fora medicada com alprazolam e amisulprida pela sua médica de família com melhoria do humor, mantendo a poliúria e polidipsia (8-10 litros água/dia). Por este motivo foi observada numa consulta de endocrinologia, e medicada com desmopressina (dDAVP) por suspeita de diabetes insípida central, iniciando paralelamente marcha diagnóstica. Alguns dias mais tarde apresenta convulsão tónico-clónica que justifica internamento. À entrada apresentava hiponatremia (112 mmol/L) e osmolalidade urinária <250 mosmol/Kg. A ressonância magnética cranio-encefálica não apresentava alterações. Após correcção de hiponatremia assistiu-se a melhoria clínica significativa, mas tornou-se evidente a preocupação excessiva com a alimentação e ingestão compulsiva de água, pelo que iniciou restrição hídrica com normalização da diurese e da osmolalidade urinária. Teve alta ao 20º dia de internamento, clínica e analiticamente melhorada, referenciada à consulta de Pedopsiquiatria e Adolescentes.

Comentários: A hiponatremia sintomática num adolescente deve fazer evocar o diagnóstico de potomania, cuja abordagem é bem distinta das outras causas de hiponatremia. Neste caso o início de desmopressina precipitou uma alteração iónica grave que poderia ter tido consequências fatais. A abordagem global, preconizada neste grupo etário, é essencial para o diagnóstico atempado de situações que, mesmo do foro médico, podem ter uma causa psicológica.

UNIDADE DE NEFROLOGIA

ARTERITE DE TAKAYASU: CAUSA RARA DE HIPERTENSÃO RENO-VASCULAR NA CRIANÇA. A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Glória Costa (6), M Abranches (1), J Cavaco (2), MP Ramos (3), MJ Brito (4), JA Pereira Albino (5), JD Martins (6), Sashikanta Kaku (6).

(1) Nefrologia Pediátrica, (2) Pediatria Médica, (3) Reumatologia Pediátrica, (4) Infeciologia Pediátrica – Hospital de Dona Estefânia, CHLC, Lisboa. (5) Cirurgia Vascular, (6) Cardiologia Pediátrica – Hospital de Santa-Marta, CHLC, Lisboa

Reunião de Nefrologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Setembro 2008 (poster)

Introdução: A Arterite de Takayasu (AT) é uma vasculite sistémica crónica e progressiva, de etiologia desconhecida, que atinge a aorta e os seus ramos. O diagnóstico é feito durante a investigação de hipertensão arterial (HTA).

Caso clínico 1 – Rapariga africana (Angola), 10 anos, enviada para investigação de HTA. No exame físico detectou-se diminuição dos pulsos femurais e sopro sistólico abdominal com marcadores de fase aguda e renina plasmática elevados e reacção tuberculina positiva. Imagiologia revelou estenose da aorta abdominal envolvendo as artérias renais, maior gravidade à direita. Realizou bypass da artéria renal esquerda e nefrectomia direita. Alta para Angola sem necessidade de terapêutica antihipertensiva. Desconhece-se a evolução; nunca regressou para reavaliação.

Caso clínico 2 – Rapariga africana (Guiné-Bissau), 9 anos, enviada para investigação de HTA. Detectou-se assimetria dos pulsos radiais, diminuição dos pulsos femurais, sopro sistólico de ejeção na região da subclávia e sopro sistólico abdominal. Marcadores de fase aguda e renina plasmática estavam elevados, reacção tuberculina foi positiva. A angiografia mostrou estenoses significativas das artérias pulmonar esquerda, subclávia esquerda, renal esquerda e aorta abdominal. Medicada com anti-hipertensores, antibacilares e posteriormente, prednisolona e metotrexato, manteve-se clinicamente estável.

Discussão: A HTA é a principal manifestação clínica que conduz ao diagnóstico de AT. A corticoterapia e os imunossuppressores são eficazes no controlo da actividade inflamatória da doença. Pode ser necessário o recurso a cirurgia ou cateterismo de intervenção para tratamento da HTA.

**AUTOMEDICAÇÃO: O BARATO QUE SAI CARO E PERIGOSO
A PROPÓSITO DA UTILIZAÇÃO DE GLICOFOSFOPEPTICAL**

Marta Oliveira, Rute Neves, Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião Clínica do Serviço 2, Nefrologia

Introdução: A utilização de qualquer fármaco, sem exceção, não é isenta de riscos. Na ausência de prescrição médica os riscos são acrescidos. Os imunomoduladores são considerados pela população em geral como fármacos “inócuos”, cujos benefícios ultrapassam os inconvenientes. Apresentam-se as consequências da automedicação com glicofosfopeptical numa família a partir de um caso index.

Caso Clínico: Rapariga, 11 anos, internada por dor abdominal intensa, tipo cólica. Na investigação imagiológica realizada no serviço de urgência (ecografia renal e TC abdominal) detectou-se uretero-hidronefrose aguda à direita por obstrução da junção uretero-vesical com rim hipofuncionante homolateral. Submetida a terapêutica cirúrgica com sucesso (reimplantação do uretero direito e colocação de stent no uretero direito). Na investigação laboratorial tinha hipercalcúria com normocalcémia. Uma semana após o internamento o irmão, 3 anos, teve uma admissão hospitalar por queixas de cólica renal. Na investigação laboratorial do irmão confirmou-se também hipercalcúria com normocalcémia. O pai tinha sofrido cólica renal nove meses antes. O pai referiu que tomou glicofosfopeptical no início do outono, três meses antes do episódio de cólica renal e que deu também o fármaco aos filhos no outono seguinte.

Discussão: Glicofosfopeptical é um imunomodulador com baixo perfil de toxicidade. O seu ingrediente activo é um composto polissacárido mananoglucano purificado a partir de uma estirpe de *Candida utilis* estabilizado numa matrix inorgânica de sulfato/fosfato de cálcio. Devido à constituição cálcica recomenda-se a sua utilização com prudência nas situações com hipercalcémia. Nesta família a utilização do glicofosfopeptical potenciou a manifestação de uma hipercalcúria (familiar?) com gravidade variável em diferentes familiares.

Palavras-chave: Auto-medicação; Glicofosfopeptical; Hipercalcúria

CISTINOSE INFANTIL

Rute Neves, Isabel Castro

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião de Nefrologia Pediátrica da SPP, 2008 (poster)

Introdução: A cistinose é uma doença rara, de transmissão autossómica recessiva, causada pela acumulação de cisteína intralisossómica nas células de diversos órgãos. Pela sua evolução clínica, apresenta-se um caso de cistinose infantil.

Caso Clínico: Jovem de 18 anos de idade, referenciado à consulta de nefrologia aos 14 meses por glicosúria persistente desde os 6 meses de idade. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Ao exame objectivo má progressão estatura-ponderal, alargamento dos punhos e *genus valgus*. É feito o diagnóstico de síndrome de Fanconi e alterações ósseas compatíveis com raquitismo. Inicia terapêutica de correcção das alterações tubulares. O doseamento de cistina intraleucocitária estabelece o diagnóstico de cistinose, com confirmação posterior por estudo de biologia molecular – deleção homocigótica do gene CTNS.

Com a terapêutica de base associada a fosfocisteamina e, posteriormente, cisteamina (com avaliações anuais da cistina intraleucocitária), assiste-se à normalização progressiva da poliúria e das alterações ósseas, mantendo um crescimento próximo do percentil 50. Até aos 17 anos mantém uma função renal normal. Actualmente a taxa de filtração glomerular é de 60ml/1,73m²/min. De referir ainda a presença de cristais de cistina na córnea desde os 2 anos e de litíase e aumento ligeiro da ecogenicidade do parênquima renal desde os 11 anos. Mantém-se eutiroideu.

Discussão: Este caso ilustra a importância do diagnóstico e início de terapêutica específica precoces em casos de cistinose. Igualmente importante, para a boa evolução clínica, é o controle terapêutico efectuado através de doseamentos periódicos da cistina leucocitária.

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

Reunião Clínica do Serviço 2

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 Doentes: 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 hematúria (15%). Apenas uma das 54 crianças, com localização dos cálculos 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%) hiperossalúria. 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 da 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 um melhor tratamento e redução da morbidade associada, da recorrência e da lesão renal. No entanto, crê-se que a litíase é ainda sub-diagnosticada. A ausência de cálculos de cistina nesta série admite-se estar relacionada com o facto de não se fazer a sua pesquisa por “rotina”.

NEFRITE NA PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENOCH – CASO CLÍNICO

Luís Amaral, Gisela Neto, Isabel Castro

Hospital de Dona Estefânia, Serviço 2, Unidade de Nefrologia Pediátrica

Coordenadora: Dr^a. Judite Batista

Apresentação como poster, Encontro Renal 2008, XXII Congresso Português de Nefrologia, Março de 2008

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 mg/m² /h, albumina sérica normal, ureia 81mg/dl e creatinina 0,7 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 hematúria, 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 2,3mg/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.

OS DESAFIOS DA GENÉTICA CLÍNICA NA COMPREENSÃO DA DOENÇA RENAL POLIQUÍSTICA RECESSIVA

Marta Oliveira (1), Teresa Kay (2), Gisela Neto (1), Margarida Abranches (1)

(1) Unidade de Nefrologia Pediátrica, (2) Unidade de Genética Médica – Hospital de Dona Estefânia, CHLC, Lisboa

*Comunicação oral na XXII Reunião Anual da Secção de Nefrologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria
Porto, 3 e 4 Outubro de 2008*

Introdução: A doença renal poliquística é uma patologia genética cujas definições têm sofrido alterações ao longo do tempo. A distinção clínica entre doença recessiva e dominante nem sempre é fácil... A genética molecular trouxe uma mais valia ao identificar os genes envolvidos. Contudo, o enquadramento clínico de alguns casos permanece de difícil interpretação. O caso clínico que se apresenta lança mais um desafio na compreensão da expressividade da doença renal poliquística autossómica recessiva.

Caso Clínico: Rapariga, 14 anos, seguida na consulta de nefrologia pediátrica desde o primeiro mês de vida (Janeiro de 1994) por ecografia pós-natal com rins de dimensões aumentadas e hiper-ecogénicos que em ecografias seriadas renais e hepáticas revelaram aspectos característicos de doença poliquística renal recessiva.

Clinicamente estável, teve aos 6 meses valores de tensão arterial superiores ao P95 e iniciou terapêutica anti-hipertensiva que manteve até aos 4 anos de idade.

Ao longo destes anos esteve assintomática, sem alterações analíticas, com função renal normal. Em 2006 iniciou enalapril como protector renal.

O estudo genético revelou mutação em heterozigotia no gene PKHD1. A mãe tem a mesma mutação, sem alterações renais ou hepáticas associadas.

Discussão: Neste caso clínico existe uma alteração genética característica de doença recessiva (mutação no gene PKHD1), em heterozigotia, pelo que seria de esperar um estado de portador assintomático. Por outro lado, tem uma evolução imagiológica característica de doença recessiva mas mantém-se assintomático. Questionam-se quais os mecanismos envolvidos na mutação que expliquem a expressividade imagiológica sem manifestações clínicas.

Palavras-chave: Genética; rim, poliquística, recessiva, heterozigotia

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

HIPERTENSÃO PULMONAR

Sofia Gouveia, Fátima Abreu, Oliveira Santos

Unidade de Pneumologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Sessões Clínicas Serviço 2, 11 Novembro 2008

A Hipertensão Pulmonar (HTP) é uma condição rara, caracterizada por uma pressão aumentada na Artéria Pulmonar. Os mecanismos que causam esta alteração vascular não são ainda conhecidos.

Clinicamente, caracteriza-se por sintomas e sinais inespecíficos, como dispneia, toracalgia ou hepatomegalia, razões que fazem com seja uma patologia de difícil diagnóstico, geralmente de exclusão.

As armas terapêuticas de que dispomos são escassas, e meramente de alívio sintomático, mas são fundamentais para travar a progressão natural da doença, que pode culminar com insuficiência cardíaca congestiva e morte

A propósito de duas crianças recentemente acompanhados no serviço de Pneumologia, trazemos uma revisão teórica sobre a Hipertensão Pulmonar, nomeadamente as recentes alterações na classificação e os últimos avanços terapêuticos.

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA

PANCREATITE AGUDA: UMA FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO DE COLITE ULCEROSA

Casimiro A , Pinto M C, Afonso I

Área de Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

IX Congresso Nacional de Pediatria, 15 a 18 de Outubro de 2008 (Poster)

Introdução: A colite ulcerosa é uma doença inflamatória crónica que afecta o cólon e o recto, sendo diagnosticado, em 15-30% dos casos, em adolescentes com menos de 15 anos. A pancreatite aguda poderá ocorrer, raramente, como manifestação extra-intestinal da doença.

Objectivo: Alertar para a importância da investigação da etiologia da pancreatite aguda.

Caso Clínico: Adolescente de 15 anos, previamente assintomático, internado por dor

abdominal em cinturão e diarreia sem sangue muco ou pús. A avaliação laboratorial revelou aumento da amilase, lipase e amilase e ecograficamente observou-se pâncreas globoso no corpo e cauda, compatível com pancreatite aguda. Teve alta medicado sintomaticamente. Por manutenção da dor abdominal e diarreia é reinternado e transferido para o nosso hospital. Durante o internamento iniciou diarreia sanguinolenta associada à dor abdominal. Apresentava aumento da PCR e da VS. A pesquisa de enterovírus, adenovírus, astrovírus, EBV, CMV, salmonella, shigella e campylobacter foi negativa. As coproculturas foram negativas. Os marcadores ANA, dsDNA, cANCA, pANCA, RA teste, Waaler-Rose, C3, C4 e CH100 foram negativos. Realizou colonoscopia que revelou mucosa continuamente edemaciada, sangrante e friável, com muco abundante e exsudado disperso. A biópsia apresentava fragmentos de mucosa de intestino distal com erosões focais, ligeira depleção de células caliciformes, focos de pericriptite e abscessos de cripta e moderado infiltrado crónico do cólon. Aspectos consistentes com colite ulcerosa. O doente não apresentava febre, perda ponderal, vômitos ou outras queixas. Iniciou terapêutica com messalazina e prednisolona com boa resposta clínica e laboratorial, tendo alta referenciado à consulta de Gastreenterologia.

Conclusão: Este caso ilustra a importância da investigação etiológica da pancreatite aguda. Em 35% dos casos pode haver uma causa sistémica. Embora rara, a pancreatite pode ser a primeira manifestação de doença inflamatória intestinal, e a persistência de dor abdominal associada a diarreia sanguinolenta pode alertar para o diagnóstico e início precoce da terapêutica.

Palavras chave: colite ulcerosa, pancreatite, adolescente.

RECTOCOLITE EOSINOFÍLICA - CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE 50 DOENTES

Helena Pité¹, Miguel Paiva¹, Filipa Santos², Isabel Afonso², Inês Pó², José Cabral²

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Unidade de Gastreenterologia Infantil, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

XXI Reunião Anual da Secção de Gastreenterologia e Nutrição Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Évora, 6 a 8 de Março de 2008 (Comunicação oral)

Introdução: A rectocolite eosinofílica é causa frequente de rectorragia em lactentes. O objectivo deste estudo é caracterizar uma população de doentes com rectocolite eosinofílica, seguidos em consulta de Gastreenterologia, entre 1998 e 2006.

Método: Estudaram-se retrospectivamente doentes com história clínica, rectossigmoidoscopia e biópsia intestinal sugestivas de rectocolite eosinofílica. Caracterizou-se este grupo relativamente a: sexo, idade de aparecimento dos primeiros sinais, manifestações clínicas, dieta, resultados de testes cutâneos (TC) e/ou IgE específicas (sIgE) para proteínas do leite de vaca e idade de aquisição de tolerância ao leite de vaca.

Resultados: Foram analisados 50 doentes (ratio sexo masculino/feminino 1:1,1). A média +/-DP das idades de aparecimento dos primeiros sinais foi 1,9+/-1,3 meses. Todos os doentes apresentavam rectorragia; 8 tinham outras manifestações: diarreia-6; má progressão ponderal-2; vômitos-1 e obstipação-1. A dieta consistia em aleitamento materno exclusivo

em 42% e artificial exclusivo em 24%. Foram efectuados TC e/ou doseamento de sIgE em 34 doentes, com resultados negativos. Verificou-se remissão dos sintomas com a evicção de proteínas do leite de vaca. O aleitamento materno foi mantido em 68,4% dos doentes. A idade média de aquisição de tolerância ao leite de vaca foi 9,1 meses.

Conclusões: A rectocolite eosinofílica é uma doença benigna, caracterizada pelo aparecimento isolado de rectorragia. Os TC e doseamentos de sIgE são dispensáveis. A restrição dietética materna de proteínas do leite de vaca revela-se eficaz, devendo a manutenção do aleitamento materno ser incentivada. Uma percentagem significativa de crianças adquire tolerância às proteínas do leite de vaca antes dos 9 meses de idade.

UNIDADE DE IMUNO-HEMATOLOGIA

ANEMIA DE CAUSA A ESCLARECER

Raquel Ferreira^{*}, Mafalda Paiva^{*}, Flora Candeias^{**}

^{*} Internato Complementar de Pediatria Médica, ^{**} Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria Médica

Unidade de Imuno-Hematologia – Responsável: Dr. Lino Rosado

Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

9º Congresso Nacional de Pediatria – “Desporto, Medicamento e Comportamento”, Porto, Alfândega. 15-18 Outubro 2008

Anemia é um problema que afecta países desenvolvidos e em desenvolvimento. A etiologia é variada, sendo a causa mais frequente a ferropénia. Pode surgir em qualquer etapa da vida (mais prevalente nas fases de crescimento acelerado da criança, adolescência e gravidez). Segundo estimativas da OMS, a prevalência de anemia em crianças é 25,4% (5-15A). Nos países africanos, sobretudo na região sub-sariana, a causa é frequentemente multifactorial (paludismo, hemoglobinopatia, VIH, tuberculose, entre outras), sendo o diagnóstico de anemia um motivo frequente de evacuação de crianças para Portugal.

Rapaz de 6 anos, raça negra, evacuado da Guiné-Bissau por anemia crónica de etiologia a esclarecer, diagnosticada aos 12 meses, com necessidade de múltiplas transfusões sanguíneas. Recorreu ao hospital por febre alta, cefaleias, mialgias e vómitos. No exame objectivo destacava-se: prostração, icterícia, hepatoesplenomegalia e adenomegalias cervicais, axilares e inguinais. A avaliação analítica revelou anemia normocítica e normocrómica, elevação marcada da proteína C reactiva e da velocidade de sedimentação, com aumento ligeiro das bilirrubinas e transaminases. Pesquisa de plasmódio negativa. Após colheitas para exames culturais, iniciou-se ceftriaxone. Por persistência de febre alta e agravamento da anemia, efectuaram-se pesquisas seriadas de plasmódio que revelaram *Plasmodium falciparum*, tendo sido medicado com atovaquona+proguanil. Na investigação de outras causas de anemia e do quadro clínico diagnosticou-se infecção por VIH 2 e infestação por *Giardia lamblia*; electroforese de hemoglobinas normal; prova de Mantoux anérgica. A serologia materna para o VIH foi negativa.

A malária é endémica na Guiné-Bissau. Segundo dados da OMS, 2,5 milhões de crianças com idade <15 anos estão infectadas por VIH; destas, 90% residem em países da África sub-saariana (como Guiné-Bissau). A criança tem anemia diagnosticada aos 12 meses, provavelmente no primeiro episódio de paludismo, tendo efectuado desde então múltiplas transfusões e provavelmente terá sido este o modo de transmissão do VIH, dado que a mãe não está infectada. A infecção por VIH aumenta o risco de infecção por malária e o desenvolvimento de malária clinicamente evidente; a malária aumenta a replicação do vírus. Esta criança foi evacuada por anemia crónica que se revelou multifactorial: malária, infecção pelo VIH 2 e *Giardia lamblia*. Qual será a perspectiva futura para esta criança ao regressar ao seu país de origem?

CRIANÇAS DOS PALOP DESAFIOS E ANGÚSTIAS

Mafalda Paiva*, Raquel Ferreira*, Orquídea Freitas**, Teresa Almeida**

*Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica; **Assistente Hospitalar Graduada – Unidade de Imunohematologia Serviço 2 do Hospital Dona Estefânia – Centro Hospitalar Lisboa Central EPE

9º Congresso Nacional de Pediatria, Porto (poster)
Outubro de 2008

Introdução: A anemia é a alteração laboratorial mais frequentemente encontrada em pediatria. Aproximadamente 20% de todas as crianças nos EUA e 80% em países em desenvolvimento terão anemia antes dos 18 anos de idade. É também causa frequente de evacuação para Portugal de países africanos de língua portuguesa.

Caso Clínico: Criança de 6 anos, sexo feminino, natural de São Tomé e Príncipe, sem antecedentes familiares de relevo, que é evacuada para Portugal por “anemia grave” diagnosticada em contexto de infecção respiratória 8 meses antes. Enquanto aguardava a evacuação teve 1 episódio de hemoptises, várias infecções respiratórias e fez múltiplas transfusões.

À chegada a Portugal tinha pancitopenia grave (Hb 7,9 g/dl neutrófilos 500/μl e plaquetas 2000/μl, ferritina de 2158 ng/ml, ferro 275 μg/dl). Apresentava também disfunção hepática (TGO 46 UI/L, TGP 69 UI/L, GGT 151 UI/L) com sinais de esteatose na ecografia, de etiologia provavelmente multifactorial (hepatite vírica, hemossiderose secundária...). Fez fibroscann hepático que excluiu fibrose e pelo risco hemorrágico não fez biópsia.

Cromatografia das hemoglobinas normal, serologias virais para infecção recente e pesquisa de plasmódio negativas. Biópsia de medula óssea e mielograma compatíveis com aplasia medular. Excluiu-se hemoglobinúria paroxística nocturna, doença auto-imune e défice de vitamina B12 ou ácido fólico. O fenótipo (facies, hipoplasia da eminência tenar, baixa implantação do polegar e sindactilia do 2º e 3º dedos do pé direito) levou-nos ao diagnóstico de Anemia de Fanconi, confirmado por estudo cromossómico com DEB e mitomicina.

Não tem dador de medula óssea compatível, pelo que fez terapêutica com nandrolona e prednisolona durante 3 meses, sem resposta. Por história social e familiar complicada ficou internada durante 8 meses e meio. Neste período teve 2 sépsis 1 a *S. epidermidis* e outra sem agente isolado. Foi submetida a múltiplas transfusões de concentrado plaquetário e

eritrocitário e fez 2 ciclos de terapêutica com desferroxamina.

Comentários: A aplasia medular é uma patologia rara e devastadora. Pode ser herdada ou adquirida. A forma herdada mais frequente é a Anemia de Fanconi. Esta é menos frequente na raça negra e quando ocorre, em geral, tem má resposta à terapêutica.

Este caso coloca-nos um problema terapêutico grave, dada a dificuldade em encontrar dador compatível em crianças de raça negra e a ausência de resposta à terapêutica androgénea, restando apenas terapêutica de suporte.

HIPERPLASIA CONGÊNITA DA SUPRA RENAL E TROMBOCITOSE: UMA ASSOCIAÇÃO POUCO FREQUENTE

Raquel Ferreira*, Ana Rute Ferreira*, Marisa Vicente**, Lurdes Lopes***, Lino Rosado****

* Internato Complementar de Pediatria Médica, Serviço 1, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

** Assistente Hospitalar Graduada, Serviço de Pediatria, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal, EPE

*** Assistente Hospitalar Graduada, Unidade de Endocrinologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

**** Chefe de Serviço, Unidade de Hematologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

12º Simpósio Internacional de Trombose e Hemostase. Porto, Hotel Sheraton e Spa, 2-3 Outubro 2008

Introdução: A hiperplasia congénita da supra renal (HCSR) é uma causa rara de trombocitose neonatal. A trombocitose associada a HCSR é uma situação auto-limitada que tende a resolver-se em poucas semanas, não estando habitualmente associada a fenómenos hemorrágicos ou trombóticos. Os autores descrevem um caso de HCSR associada a trombocitose.

Caso clínico: RN com 19 dias de vida, enviado do hospital da área de residência por suspeita de HCSR. Antecedentes familiares: mãe, avô e tio materno com hipertiroidismo. Mãe medicada com propiltiouracilo no 1º e 2º trimestre de gravidez. Gestação vigiada sem intercorrências. Parto de termo, distócico, cesariana por apresentação pélvica, PN: 3390g; Índice de Apgar: 9/10. Aparentemente bem até ao 7º dia de vida, altura em que inicia quadro clínico de vômitos em jacto associado a má progressão ponderal. Quatro dias mais tarde (D11) por manutenção dos vômitos recorreu ao serviço de urgência da área de residência; da observação à entrada destaca-se hiperpigmentação do escroto e mamilos. Realizou exames complementares de diagnóstico que revelaram hipoglicémia, hiponatremia, hipercaliémia e trombocitose (994 000/uL) ficando internado com a hipótese de diagnóstico de HCSR. Esta hipótese foi confirmada pelos exames complementares realizados. Iniciou terapêutica oral com hidrocortisona, fludrocortisona e NaCl que têm sido ajustados de acordo com a avaliação laboratorial; foi também medicado com AAS. Tem tido uma boa evolução ponderal. Mantém ainda trombocitose apesar da terapêutica instituída, não se tendo verificado episódios de hemorragia ou trombose.

Discussão: A trombocitose nesta situação, afastada a hipótese de hemoconcentração, é muito provavelmente causada pelo stress induzido pela HCSR. Neste caso, dado o facto de

se tratar de um recém-nascido, bem como o valor inicial elevado da contagem plaquetária, decidiu-se medicar com AAS; esta terapêutica será suspensa logo que se verifique a regressão da trombocitose.

XANTULOGANULOMA JUVENIL – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Rute Neves, Sandra Santos, Cláudia Constantino, Maria Alves, Susana Gomes, Orquídea Freitas, Lino Rosado

Unidade de Hematologia, Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal

Reunião de Serviço

O Xantogranuloma Juvenil é uma doença dos histiocitos, descrita pela primeira vez em 1905. Pertence à classe II da classificação da OMS das histiocitoses, sendo a histiocitose Não-Langerhans mais comum. Caracteriza-se pelo aparecimento, nos primeiros anos de vida, de pápulas e nódulos cutâneos assintomáticos, de coloração amarela, vermelha ou castanha e de localização preferencial na cabeça e pescoço, seguindo-se o tronco e membros superiores. Na maioria dos casos tem remissão completa antes dos cinco anos de idade, sem necessidade de tratamento.

Habitualmente existem apenas manifestações cutâneas; as sistémicas são raras e os órgãos mais frequentemente envolvidos são o olho, seguido do pulmão e fígado, podendo ser lesados quaisquer órgãos ou sistemas. Nestes casos, a evolução clínica e o prognóstico estão dependentes da extensão das lesões e da disfunção orgânica.

Não existem linhas de orientação terapêutica, quer quanto a indicação e início, quer quanto aos esquemas a utilizar.

Apresentam-se dois casos clínicos que ilustram evoluções díspares. Um deles com apresentação e evolução típica, com regressão espontânea antes dos cinco anos de idade e o outro com manifestações cutâneas exuberantes desde o período neonatal, grande morbidade e compromisso sistémico.

UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO

ACHONDROPLASIA AND DOWN SYNDROME – CASE REPORT OF A RARE ASSOCIATION

Sandra Santos, Teresa Silva, Maria Joao Pimentel, Mónica Pinto

Centro de Desenvolvimento, Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal

10th World Down Syndrome Congress, Dublin, Irland (poster)

Introduction: Achondroplasia and Down Syndrome is a rare association of two independent disorders, that has only been reported few times previously. They are distinct genetic diseases, but with overlapping features such as short stature, developmental delay or hypotonia.

Aim: To present a clinical case of this rare association to highlight the difficulties found and to help others in the future to deal with these cases.

Methods and results: We report the case of an 8 year old girl, born from a mother with achondroplasia and a healthy father. Since achondroplasia is dominantly inherited, the child was expected to have the disorder, but at birth she also had features of Down syndrome as confirmed later by kariotype. We review the evolution of this child both regarding physical health as well as cognitive functions and adaptive behavior during her 8 years of life. We address the problems resulting from the additional burden of having two disorders, and how they can be overcome.

Conclusions: We report this case not only because the association of these two diseases is unusual, but also to show how the overlapping clinical features may complicate management and follow up.

DEFICIÊNCIA MENTAL: CASUÍSTICA DA UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Raquel Amaral¹, Sona Balde², Mónica Pinto³, Maria Carmo Vale⁴

¹Interna do Internato Complementar de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo,

²Interna do Internato Complementar de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia,

³Assistente Hospitalar de Pediatria, Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, ⁴Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria e Coordenadora da Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia

Reunião de serviço 1 HDE : 8/2/2008

Segundo a DSM IV A Deficiência Mental (DM) define-se como o funcionamento intelectual global inferior à média (QI<70) associado a perturbações do comportamento adaptativo com início antes dos 18 anos.

Procurou-se caracterizar retrospectivamente a população de crianças com DM observadas na Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia (CDHDE), observadas entre Janeiro 2005 e Junho 2007.

Foram avaliados os dados epidemiológicos, gravidade, etiologia, co-morbilidade e intervenção proposta. Do total de 232 processos clínicos observados, 185 apresentavam DM.

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 de maior gravidade. Observou-se uma elevada variabilidade de etiologias: as mais frequentemente encontradas foram as doenças genéticas, prematuridade e patologia associada. Foi detectada co-morbilidade em 123 (66%) crianças, sendo a mais frequente as 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. Observou-se um predomínio do sexo masculino.

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 decorrente da heterogeneidade da população estudada, quer do ponto de vista etiológico, quer no referente aos grupos etários, condicionada, em parte, pela política assistencial.

EMOTIONAL DISTRESS AND QUALITY OF LIFE IMPAIRMENT IN PARENTS OF CHILDREN WITH PERVASIVE DEVELOPMENTAL DISORDERS

Sandra Santos*, Cristina Henriques*, Ana Rita Nunes**, Mónica Pinto*

*Department of Paediatrics, D Estefânia Hospital, Lisbon

**Centre of Mathematics and Applications, Instituto Superior Técnico, Lisbon

ESCAP International Conference “Quality of Life in Child and Adolescent Mental Health”, Budapest, Hungary (poster)

Objectives: Several studies have shown that parents of children with Pervasive Developmental Disorders (PDD) face higher levels of stress, anxiety and depression, but in the clinical practice of our child development clinic we felt things might be different. Our objective was to evaluate emotional distress and quality of life in our parents of children with PDD and to compare with parents of children with other developmental problems (DP).

Methods: All parents (both mother and father) attending our clinic during a four month period were asked to participate and fill a K10 questionnaire and a WHOQOL-BREF questionnaire and were then allocated according to their child pathology to PDD or DP groups. Parents with more than one child with DP, unable to fill the questionnaire or that were not biological parents were excluded. Demographic and family structure data were also collected. Comparison of results between groups was made with statistical analysis and we also tried to find any associations with being a mother or father and other demographic data.

Results: A total of 96 questionnaires were returned, regarding 24 PDD children (mean age 7,05) and 33 DP (mean age 6,6). No statistical significant difference was found in the levels of emotional distress measured by the K10 nor in the quality of life impairment in the WHOQOL-BREF between the two groups. In the PDD group there was an association of being a mother and the dimension of the family with the Domain 1 on the WHOQOL-BREF. Looking into both groups as a whole we found the mothers have more emotional distress in general and age, sex and being a mother or a father have significant associations with impairments in some domains of quality of life.

Conclusion: As we expected, the emotional distress and impairment in quality of life seems to be more linked to a multitude of factors and not to depend solely on the diagnosis of the child. We know our numbers are small and we should prolong this study using a control group of normal children, but as it seems stress perceived by the parents is not increased just because their child has autism.

“FAMÍLIAS DE CRIANÇAS COM PROBLEMAS DE DESENVOLVIMENTO: RELAÇÃO ENTRE PRÁTICAS EDUCATIVAS PARENTAIS E COMPORTAMENTO DA CRIANÇA E NECESSIDADES DE INTERVENÇÃO”

Maria João Pimentel, Margarida Faria, Salomé Vieira Santos e Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

- *Actas do 7º Congresso Nacional de Psicologia da Saúde: Intervenção em Psicologia e Saúde*
2008, Universidade do Porto
Porto, 31 de Janeiro a 2 de Fevereiro de 2008. Edições ISPA. Editores: Isabel Leal, José Luis Pais Ribeiro, Isabel Silva e Susana Marques. 1ª edição Lisboa 2008:427-30.

- *7º Congresso Nacional de Psicologia Clínica: Simpósio: Parentalidade, Problemas de Desenvolvimento e Doença Crónica: Perspectiva Empírica e de Intervenção*
2008 – Universidade do Porto
Porto, 31 de Janeiro a 2 de Fevereiro

Resumo: No âmbito de uma investigação focalizada na criança com problemas de desenvolvimento e sua família, procedeu-se ao estudo de dimensões do funcionamento parental e da criança. No presente trabalho pretende-se (1) caracterizar as práticas educativas de um grupo de mães, e a sua percepção do comportamento da criança, (2) proceder à análise da relação entre as práticas educativas e o comportamento, e (3) identificar necessidades de intervenção nos domínios visados. As participantes são 40 mães de crianças cuja idade varia entre 6 e 11 anos. Utilizaram-se as versões portuguesas do EMBU-P, para avaliar as práticas educativas (Canavarro et al., 2003), e do CBCL, para avaliar o comportamento (e.g., Albuquerque et al., 1994). A amostra foi recolhida no Centro de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia. Verifica-se que os rapazes tendem a apresentar resultados mais elevados no Total de problemas de comportamento, comparativamente com a amostra normativa. Face às práticas educativas, a média para a dimensão Tentativa de Controlo é significativamente mais baixa do que a do estudo de validação do instrumento. Verifica-se ainda que a dimensão Rejeição (práticas educativas) se associa com várias subescalas do CBCL, sendo também importante para a predição do comportamento internalizante. Os resultados vêm ao encontro dos obtidos com outras populações, e sugerem que, no contexto clínico, os rapazes poderão carecer de uma atenção especial relativamente ao comportamento. De realçar também a necessidade de se atender às práticas parentais, designadamente em termos de controlo e rejeição, reiterando-se a relevância desta última para o comportamento da criança.

Palavras-Chave – Mães/Crianças; Família; Avaliação das Necessidades; Intervenção Psicológica; Problemas de Desenvolvimento

INTERVENÇÃO PRECOCE: QUE CAMINHOS?

Maria do Carmo Vale (1), Teresa Nunes Marques (2)

(1) Centro de Desenvolvimento, Hospital de Dona Estefânia

(2) Psicóloga - Chefe de Sector da Apoio Técnico à Prevenção do Risco, Centro Distrital de Segurança Social de Lisboa

Reunião Departamento de Pediatria, Centro de Desenvolvimento
24 de Outubro 2008

É efectuada introdução teórica sobre o conteúdo ideológico e programático de um Programa de Intervenção Precoce e os motivos de identificação dos objectivos do Centro de Desenvolvimento com este tipo de apoios existentes na comunidade.

É ainda apresentado o trabalho até agora desenvolvido pelo Equipa Coordenadora Distrital de Intervenção Precoce de Lisboa (EDIPL), visando uma maior articulação entre os serviços de Pediatria, Educadoras de Intervenção Precoce, Centro Distrital de Segurança Social de Lisboa, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa, IPSSs e CERCIs.

SEQUELAE OF BACTERIAL MENINGITIS: NEURODEVELOPMENTAL AND ENT OUTCOMES

C Henriques, E Leal, L Monteiro, A Leça, M Pinto

Child Development Centre, Serviço 1, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, PORTUGAL

ESPID, Austria (poster)

Background and Aims: Developmental, neurologic and hearing deficits are potential sequelae of bacterial meningitis in children. In our hospital, a collaboration follow-up protocol has been implemented, including Infectious Diseases, Development and Ear-Nose-Throat (ENT) clinics. We are presenting the outcomes of the first two years of this protocol.

Methods: Retrospective case-analysis of children in the protocol between 2006-2007 with bacterial meningitis, regarding demographic, clinical and microbiological findings and sequelae, namely hearing impairment and neurologic and cognitive problems. We also looked for correlations between pathogen and sequelae.

Results: Thirty-two cases were reviewed (22 female, 10 male, mean age: 2 years), with meningitis confirmed by positive cultures in 26 cases (81%) and probable in the remaining six. Deficits were identified in thirteen children (40%): ENT problems in four, neurologic in five and developmental in nine. Three children had cognitive impairment, eight had language problems and two had Attention-Deficit Hyperactivity Disorder. The level of impairment was severe in two cases, moderate in four and mild in seven. *Neisseria meningitidis* was involved in seven children with sequelae, but *Streptococcus pneumoniae* was implicated in all with severe and in half with moderate impairment. All the children with developmental problems were referred to educational support and speech and language therapy.

Conclusions: A significant proportion of bacterial meningitis results in some type of sequelae and although meningococcus is the most frequent, pneumococcus is responsible for the worst cases. This protocol improved the inter-disciplinary approach to children with bacterial meningitis, maximizing the identification of sequelae and their further referral.

“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, Maria João Pimentel, Margarida Faria e Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Resumo: O presente estudo inscreve-se numa investigação em curso dirigida à criança com problemas de desenvolvimento e sua família. Visa-se a caracterização do stress experimentado pelas mães no desempenho do papel parental, e a análise da relação entre esta dimensão e a percepção do comportamento da criança, com vista à identificação de áreas críticas para a intervenção. O stress parental foi avaliado através da adaptação portuguesa do Parenting Stress Index (e.g., Abidin, 1995), utilizando-se para a avaliação do comportamento a adaptação portuguesa do Child Behaviour Checklist (e.g., Achenbach, 1991). Participaram no estudo 100 mães de crianças com idades entre 5 e 11 anos, distribuídas por dois grupos em função da criança ter (G1; n=50) ou não (G2; n=50) problemas de desenvolvimento. Os resultados mostram que as mães do G1 percebem níveis significativamente mais elevados de stress parental, emanando este sobretudo das características da criança (subescalas Distração/Hiperactividade, Aceitação, Maleabilidade de Adaptação e Exigência). Adicionalmente, elas identificam mais problemas de comportamento na criança, em comparação com a amostra normativa portuguesa. O stress parental relaciona-se positivamente com a percepção de problemas de comportamento, de tipo quer internalizante, quer externalizante. Não obstante a reduzida dimensão da amostra (G1), os resultados obtidos poderão ser orientadores quanto às áreas de stress mais críticas para o funcionamento materno, e alertam para a importância de se atender não só ao comportamento da criança, mas também à percepção que a mãe tem dele (como problemático), mais ainda pela potencial influência bidireccional entre o stress parental e os problemas de comportamento.

Palavras-Chave – Mães/Crianças; Família; Avaliação das Necessidades; Intervenção Psicológica; Problemas de Desenvolvimento

“THREE-YEAR ACTIVITY IN A CHILD DEVELOPMENTAL CENTRE OF A PORTUGUESE PEDIATRIC HOSPITAL: AUTISM CLINICAL REVIEW”.

Ana Luisa Fernandes, Catarina Pereira, Mónica Pinto e Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

- *National Autistic Society (NAS) 2008 International Conference London, 19-20 September 2008. Apresentado sob a forma de poster*
- *“ 2nd European Academy of Paediatrics – EAP” Nice , 24-28 October 2008. Apresentado sob a forma de poster*

Estudo de Revisão de casuística que pretende avaliar as características demográficas, educacionais e clínicas da população de crianças com Perturbação do Espectro do Autismo atendida no Centro de Desenvolvimento do Hospital Dona Estefânia nos 3 primeiros anos de actividade deste centro. Pretendeu-se também compreender a forma como estas crianças beneficiaram da intervenção do Centro de Desenvolvimento de modo a melhorar a sua performance.

A informação foi obtida através da revisão directa dos processos clínicos referentes ao período de 3 anos, de Novembro de 2004 a Novembro de 2007. Colheram-se dados relativos a: género e idade, origem e motivo de referenciação, situação escolar aquando da referenciação, categoria diagnóstica e co-morbilidade, funcionamento cognitivo, investigação orgânica (etiológica e sensorial) e intervenção promovida pelo Centro de Desenvolvimento.

Encontraram-se 90 casos de Perturbação do Espectro do Autismo, o que corresponde a 9,7% do total de crianças atendidas no Centro de Desenvolvimento no mesmo período.

Palavras chave: autismo, perturbações espectro autismo, desenvolvimento

TRANSDISCIPLINARIDADE E HUMANIZAÇÃO NA ABORDAGEM DA CRIANÇA HOSPITALIZADA

Maria do Carmo Vale

Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

- *1º Congresso Internacional da Criança Universidade do Minho Braga, Campus Gualtar 2-4 de Fevereiro de 2008*
- *(Resumo publicado) Infâncias Possíveis, Mundos Reais 1º Congresso Internacional em Estudos da Criança (Abstracts) Instituto de Estudos da Criança Universidade do Minho Fevereiro de 2008 ISBN 978-972-8952-07-5*

Resumo: Pediatria é uma especialidade médica recente e é, na sua essência, uma medicina que abrange uma grande diversidade de grupos etários: o grande pré-termo e o adolescente

de 18 anos apresentam especificidades e particularidades biopsicossociais, constituindo um enorme desafio para o pediatra e restantes profissionais ligados à infância.

Tal como a Medicina, a Pediatria tem conhecido um acentuado desenvolvimento técnico-científico, sobretudo a partir da segunda metade do Sec XX, que permitiu a redução drástica da mortalidade e morbidade infantil e Portugal, no último quadriénio, atingiu taxas de mortalidade infantil e neonatal idênticas às dos países europeus mais desenvolvidos.

Este contexto, ao reduzir patologias decorrentes da deficiente assistência materno-infantil e do foro infecto-contagioso, permitiu ao Pediatra uma maior disponibilidade para outras áreas como as do desenvolvimento infantil e a estar mais alertado para problemas de comportamento, dificuldades de aprendizagem, maus tratos físicos e psíquicos e problemas da adolescência, entre outros.

Mas também surgiram novas morbidades como as perturbações do comportamento alimentar (obesidade, bulimia, anorexia nervosa), depressão, ideação suicida que, de inexistentes ou raras, passaram a assumir proporções preocupantes em idades pediátricas.

Simultaneamente, com as novas tecnologias introduzidas, o médico tem vindo, por vezes, a centrar-se mais na doença do que na criança e pais, comprometendo relação clínica, humanização e disponibilidade para com eles dialogar.

Separação, angústia, ansiedade, dor, más notícias, incredulidade, stress parental, sideração psíquica, revolta, depressão, imanência ou espectro da morte – são palavras que traduzem muita da vivência de pais e crianças com doença súbita e grave e ou doença crónica.

Frustração, inconformidade, depressão, stress dos técnicos de saúde que têm por missão, acolher, acompanhar, confortar e amenizar a estadia de crianças com doença grave, crónica ou súbita, nos serviços de Pediatria Hospitalar são as palavras que melhor traduzem a vivência dos cuidadores.

Esperança, compaixão, respeito pela autonomia, escolhas e opções das crianças e pais, co-responsabilização parental – são as respostas esperadas e ansiadas por estes, pelo que devem integrar o léxico de todos os profissionais ligados à infância.

A Pediatria é cada vez mais um trabalho de equipa em que todos somos poucos, mas podemos fazer a diferença no futuro de muitas crianças.

Mas será que sabemos o que é uma criança e o que é ser criança?

É um tempo, de tranquilidade, afecto, emoções, de construção, de questionação e permanente criatividade, promessa de inovação e renovação? Nem sempre.

Mas é inegavelmente o espaço temporal pelo qual todos já passamos e que temos dificuldade em definir.

Procuramos sobretudo fazer um caminho com cada criança que tratamos ou educamos, caminhando.

Saibamos nós médicos, pediatras, educadores, psicólogos, terapeutas, técnicos de segurança social construir e tecer uma rede de suporte eficaz em que a transdisciplinaridade de saberes seja acessível a todas as famílias e crianças que dela necessitem para construir as suas infâncias.

UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS

HEMIHIPERTROFIA COM MEGAENCEFALIA

Isabel Mendes¹, Eunice Soares², Sílvia Sequeira³

¹ Interna do Internato Médico de Pediatria do Hospital de Faro

² Assistente Graduada de Pediatria do Hospital de Faro

³ Assistente Graduada de Pediatria do Hospital Dona Estefânia – Unidade de Doenças Metabólicas – Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

*Poster Apresentado nas XV Jornadas de Pediatria do Hospital de Santa Maria Políticas, Práticas e Atitudes
Lisboa, 5-8 de Novembro de 2008*

A hemihipertrofia pode ser isolada ou fazer parte de um síndrome. O seu diagnóstico etiológico é importante para o aconselhamento genético e para orientação terapêutica, pois por vezes existe um risco aumentado de neoplasias.

Descreve-se o caso clínico de MFD, 4 anos, seguida desde o período neonatal, por hemihipertrofia direita e megaencefalia. Apresentava atraso do desenvolvimento e hipotonia. Aos 6 meses realizou RMN-CE que revelou aumento do volume do hemisfério cerebral direito e do corpo caloso. A megaencefalia unilateral sugeriu a hipótese duma hemihipertrofia associada a um síndrome neurocutâneo, não apresentando, no entanto, lesões cutâneas típicas. As análises de função tiroídea e CK eram normais. Fez EEG, EMG e Eco doppler dos membros inferiores normais, assim como cariótipo do sangue periférico, que eram normais. Aos 3 anos tinha atraso motor acentuado, dismorfia facial e perímetro cefálico P>95. Repetiu RMN-CE que revelou megaencefalia global com alterações vacuolares peri-ventriculares, sugestivas de mucopolissacaridose e excluiu as alterações características das leucodistrofias (Alexander e Canavan). Fez doseamento de mucopolissacáridos e oligossacáridos na urina, normais, excluindo a hipótese anterior. Surgiram posteriormente manchas de despigmentação lineares no lado direito do tronco, que conjuntamente com as alterações da RMN, sugeriam Hipomelanose de Ito. Fez biópsia cutânea de ambos os hemicorpos com cariótipo que é normal.

A Hipomelanose de Ito tem por vezes diagnóstico difícil já que as suas manchas características frequentemente não estão presentes ao nascimento. É mais um diagnóstico descritivo, que definitivo, obrigando a uma avaliação continuada.

ISOBUTYRYL-COA DEHYDROGENASE DEFICIENCY – CASE REPORT

Ferreira AC*, Mira G#, Sequeira S*

*Metabolic Unit. Hospital de Dona Estefânia, Lisbon. #Paediatric Unit. Hospital Espírito Santo, Évora, Portugal

SSIEM Annual Symposium, Lisbon, 2-5 September 2008

Background: Isobutyryl-CoA Dehydrogenase deficiency (IBDD) is a rare defect in the catabolism of valine. Lately, quite a few cases have been identified through neonatal

screening due to increased C4-acylcarnitine and are mostly asymptomatic. The gene for IBDD (ACAD8) has been cloned and mutations have been identified in several patients.

We present a symptomatic case of IBDD deficiency diagnosed before the generalised implementation of newborn screening in Portugal and report a new mutation in *ACAD8* gene.

Case: We report a girl, 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. Presently she is four years old and on no treatment has normal psychomotor development and normal echocardiogram. Metabolic investigation showed persistent elevation of plasmatic isobutyryl/butyrylcarnitine (0,56 to 1,12 $\mu\text{mol/l}$ -RV 0,08-0,38), total and free carnitine in blood within the normal range and normal organic acids. Mutation analysis of the *ACAD8* gene showed homozygosity for the variant S171C (c.512C>G) in exon 5.

Comments: It is yet uncertain whether IBDD 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 children affected is recommended.

LATE ONSET CARBAMOYLPHOSPHATE SYNTHETASE DEFICIENCY

Ferreira AC*, Moço C#, Azevedo L", Sequeira S*

*Metabolic Unit-Hospital de Dona Estefânia, Lisbon. #Paediatric Department-Hospital of Faro. "IPATIMUP-Institute of Molecular Pathology and Immunology of the University of Oporto

SSIEM Annual Symposium, Lisbon, 2-5 September 2008

Background: Ornithine transcarbamoylase deficiency (OTC) is a rather common metabolic disease and well known as a disease that can be diagnosed in teenage girls or women. Carbamoylphosphate synthetase deficiency (CPS) is a more rare disorder and not usually thought as a cause of sudden neurological symptoms in patients considered previously healthy.

Case: 12-year-old girl, with normal development and growth presented with two episodes, a year apart following febrile episodes, of drowsiness, agitation, incoherent speech, midriasis and ataxia. Ammonia was initially normal but on the third day of the second hospitalisation she presented hyperammoniemia (168 $\mu\text{mol/l}$). Aminoacid profile revealed high levels of glutamine and alanine. Allopurinol test showed moderate increase of orotic acid. This data was compatible with OTC deficiency although molecular studies failed to identify the disease associated mutation in the coding region of the gene. An alternative diagnosis would embrace CPS deficiency, which was confirmed with the identification of two mutations c.411 T>A (p.Ser137) in exon 4 and c.2885 A>G (p.Tyr962Cys) in exon 23 of the gene. No functional assays were performed to establish the deleterious effect of such substitutions, but considering the clinical and biochemical data, the phenotype-genotype association is dreadfully likely.

Comments: We remember that in urea cycle disorders ammonia may not be high immediately after patients present with neurological symptoms. When OTC is excluded, CPS deficiency should be investigated in patients whose phenotype suggests late onset urea cycle disorder. Molecular studies of the enormous CPS gene, although expensive and time consuming, may alleviate the need of an invasive technique like a liver biopsy.

MOLECULAR AND STRUCTURAL ANALYSES OF MAPLE SYRUP URINE DISEASE AND IDENTIFICATION OF A FOUNDER MUTATION IN A PORTUGUESE GYPSY COMMUNITY.

Quental S, Macedo-Ribeiro S, Matos R, Vilarinho L, Martins E, Teles EL, Rodrigues E, Diogo L, Garcia P, Eusébio F, Gaspar A, Sequeira S*, Furtado F, Lança I, Amorim A, Prata MJ.

IPATIMUP-Institute of Pathology and Molecular Immunology of University of Porto

*Unidade de Doenças Metabólicas, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Mol Genet Metab. 2008 Jun;94(2):148-56.

Maple syrup urine disease (MSUD) is an autosomal recessive disorder, caused by the defective function of the branched-chain alpha-ketoacid dehydrogenase complex (BCKD). BCKD is a mitochondrial complex, encoded by four nuclear genes (BCKDHA, BCKDHB, DBT and DLD), involved in the metabolism of branched-chain amino acids (BCAAs). Since the MSUD mutational spectrum has not been previously assessed in Portugal, in this study we present the molecular characterization of 30 MSUD Portuguese patients. Seventeen putative mutations have been identified (six in BCKDHA, five in BCKDHB and six in DBT); seven of them are here described for the first time. The most common mutation identified was a C deletion in BCKDHA gene (c.117delC; p.R40GfsX23), already reported in the Spanish population. Interestingly, it was found in all patients of a Gypsy community from South of the country, so a founder effect is probably responsible for the high incidence of the disease in this community. Structural models of MSUD missense mutations have been performed to understand their pathogenic effect, in order to elucidate and often to predict the severity of a mutation clinical consequence.

MOLECULAR CONFIRMATION OF cbIC PATIENTS IDENTIFIED BY EXPANDED NEWBORN SCREENING

Nogueira C¹, Aiello C², Dionisi-Vici C², Martins E³, Leão E⁴, Diogo L⁵, Cerone R⁶, Caruso U⁶, Sequeira S⁷, Kok F⁸, Deodato F², Santorelli FM², Vilarinho L¹

¹ Med Gen Center Jacinto de Magalhães-INSA, Oporto, Portugal, ² Bambino Gesù Hospital, Roma, Italy, ³ Maria Pia Hospital, Oporto, Portugal, ⁴ St João Hospital, Oporto, Portugal, ⁵ Children's Hospital, Coimbra, Portugal, ⁶ IRCCS Gaslini, Genova, Italy, ⁷ D Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal, ⁸ Clin Neurol Univ S Paulo Sch of Med, S Paulo, Brazil

SSIEM Annual Symposium, Lisbon, 2-5 September 2008

Background/Objectives: Combined methylmalonic aciduria (MMA) and homocystinuria, cblC type (MIM 277400), is the most frequent inborn error of vitamin B12 (cobalamin, cbl). The recent identification of the disease gene, MMACHC, on chromosome region 1p, has allowed preliminary genotype-phenotype correlations. Based on the age of onset, two distinct clinical forms have been recognized: early-onset and late-onset forms. We present our recent experience in 41 new cblC cases from a combined Portuguese and Italian study, and the molecular data of two cblC patients detected by expanded newborn screening.

Methods: Sequence analysis of genomic DNA from these patients was performed to identify disease-causing mutations in the MMACHC gene.

Results: We found that the c.271dupA (accounting for 55% of the MMACHC alleles in our cohort) followed by c.394C4T (16%) and c.331C4T (9%) were the most frequent mutations. One of the suspected cblC patients was homozygous for c.271dupA and the other was compound heterozygous for c.271dupA and c.565C4A mutations.

Conclusions: This study shows that mutation screening for the most common MMACHC mutations occurring in early-onset forms (c.271dupA and c.331C4T) seems to have a high diagnostic yield in a southern European population with cblC defect. Our data corroborate the detected by expanded newborn screening, reducing the need of complex, costly, laborious and time-consuming biochemical testing in cultured skin fibroblasts. This strategy will be important to identify cblC infants pre-symptomatically or early in the course of the disease.

SPECTRUM OF MMACHC MUTATIONS IN ITALIAN AND PORTUGUESE PATIENTS WITH COMBINED METHYLMALONIC ACIDURIA AND HOMOCYSTINURIA, CBLC TYPE.

Nogueira C, Aiello C, Cerone R, Martins E, Caruso U, Moroni I, Rizzo C, Diogo L, Leão E, Kok F, Deodato F, Schiaffino MC, Boenzi S, Danhaive O, Barbot C, Sequeira S*, Locatelli M, Santorelli FM, Uziel G, Vilarinho L, Dionisi-Vici C.

Genetics Medical Center, INSA, Oporto, Portugal.

*Unidade de Doenças Metabólicas, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Mol Genet Metab. 2008 Apr;93(4):475-80.

Methylmalonic aciduria (MMA) and homocystinuria, cblC type (MIM 277400) is the most frequent inborn error of vitamin B(12). The recent identification of the disease gene, MMACHC, has permitted preliminary genotype-phenotype correlations. We studied 24 Italian and 17 Portuguese patients with cblC defect to illustrate the spectrum of mutations in a southern European population and discuss the impact that mutation identification has on routine diagnostic procedures. Since the metabolic defect raises the serum levels of homocysteine, we also tested if variants in MTHFR—playing a key role in homocysteine remethylation pathway—could act as genetic modifier in cblC defect. We found that the c.271dupA (accounting for 55% of the MMACHC alleles in our cohort) followed by c.394C>T (16%) and c.331C>T (9%) were the most frequent mutations. In our study we also identified a novel mutation (c.544T>C). On the other hand, the MTHFR genotype did

not appear to influence age at onset, the clinical phenotype and outcome of patients with *cb1C* defect. This study shows that mutation screening for the most common MMACH mutations occurring in early-onset forms (c.271dupA and c.331C>T) seems to have a high diagnostic yield in a southern European population with *cb1C* defect. Although the identification of the gene defect per se does not predict completely time and severity of disease appearance, our data corroborate the importance of a molecular testing to offer accurate prenatal diagnosis to couples at high risk of having affected children.

TIGROID PATTERN OF LEUKODYSTROPHY IN A CASE OF KRABBE DISEASE

Ferreira AC*, Vale MC#, Sequeira S*

*Metabolic and #Developmental Units. Hospital de Dona Estefânia, Lisbon

SSIEM Annual Symposium, Lisbon, 2-5 September 2008

Background: Symmetrical periventricular radial stripes of white matter on MRI, described as tigre pattern, is typical of metachromatic leukodystrophy (MLD). In Krabbe disease, a deficiency of the lysosomal galactosylceramide beta-galactosidase (GALC), MRI shows diffuse hypodensity of white matter particularly in the parieto-occipital region.

Case: We report a 10-month-old female patient, apparently normal till the fifth month of age when she presented with irritability, stiffness, clenched fists, developmental delay and feeding difficulties that progressed rapidly to failure to thrive, apathy, psychomotor deterioration, few spontaneous movements and spasticity. She had no dysmorphism, hepatosplenomegaly or macular “cherry red spot”. Tendon reflexes were depressed. Cerebral MRI showed extensive symmetrical cerebral white matter abnormalities, relatively sparing the U-fibers, with a pattern of radiating stripes with low signal intensity on T2-weighted images that could suggest MLD. However the involvement of the posterior limb of the internal capsule, the pyramidal tracts in the brain stem and the hilus of the dentate nucleus were also affected and arylsulfatase A level in leukocytes was normal. Galactocerebrosidase activity in leukocyte and fibroblasts was decreased and molecular studies confirmed the diagnosis.

Comments: MRI suggesting symmetrical periventricular demyelination. is recognized in certain lysosomal storage disorders including MLD, Krabbe disease, and X-linked adrenoleukodystrophy. Some clinical features and a careful evaluation of the pattern of the white matter disease and the involvement of other CNS structures are important in the differential diagnosis of leukodystrophies.

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS
COORDENADOR: DR.ª MICAELA SERELHA

A COMPOSIÇÃO CORPORAL.

Luis Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

Capítulo In: Guerra A ed. *Alimentação e Nutrição nos Primeiros Anos de Vida*. Nestlé Nutrition Institute, Lisboa, 2008;57-71.

Na prática clínica, é comum avaliar-se o efeito de estratégias nutricionais apenas pela evolução do peso. No entanto, “grande” não significa necessariamente “melhor”, dado que o peso não reflecte os compartimentos corporais. Facilmente se depreende da importância de medidas que permitam avaliar com credibilidade a composição corporal e, assim, refinem a avaliação do estado de nutrição.

Neste capítulo aborda-se: os níveis de composição corporal, premissas e limitações na sua estimativa, métodos de avaliação e valores de referência e impacto da alimentação na composição corporal, com especial relevância para leite materno versus fórmula para lactente, fórmulas para pré-termo, suplementação com gordos polinsaturados de cadeia longa e a diversificação.

Palavras chave: composição corporal; lactente; nutrição

A UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA: ACTIVIDADE CIENTÍFICA E INVESTIGAÇÃO NOS ÚLTIMOS 5 ANOS.

Luis Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), Hospital de Dona Estefânia (HDE), Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

Reunião Comemorativa dos 25 Anos da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia. Lisboa, 23/4/2008 (Mesa redonda).

Tendo a actividade científica e investigação da UCIN nos primeiros 20 anos da sua existência sido divulgada anteriormente, desta vez é analisada a actividade nos cinco anos mais recentes (2003-2007) realizada não só pelos médicos, mas também pelos enfermeiros. Pela equipa médica, registaram-se: 37 estudos (20 multicêntricos, 14 prospectivos e 3 retrospectivos); 2 teses de doutoramento concluídas, 1 tese de mestrado em curso e orientação de 1 tese de doutoramento; 115 comunicações (67 nacionais e 48 internacionais; 68 conferências/ mesas redondas e 47 comunicações livres); 98 publicações (3 livros, 34 capítulos, 25 artigos em versão completa das quais 11 indexadas na Medline e 36 resumos em edições científicas); 10 prémios e 2 menções honrosas; revisores “peer-review” convidados em 10 revistas (4 nacionais e 6 internacionais); organização de 33 reuniões científicas e moderação de 18 mesas. Pela equipa de enfermagem, registaram-se: 7 teses de mestrado (1 concluída); 2 estudos prospectivos; 11 publicações (incluem 1 livro e 1

brochura); 41 comunicações (6 palestras/ workshops e 18 comunicações livres); 1 prémio nacional; organização de 6 reuniões científicas.

Atendendo ao número médio anual de profissionais, registou-se por médico/ano, uma média de: 0,7 participação em estudos, 2,2 comunicações, e 1,1 publicações; por enfermeiro/ano: uma média de 0,3 comunicações e 0,06 publicações.

Palavras chave: actividade científica; investigação; Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

A VERTENTE CIRÚRGICA DA UCIN - 25 ANOS DE ACTIVIDADE

M.T. Neto, M.N. Tavares, M. Serelha.

Palestra 25º aniversário da UCIN. Hospital Dona Estefânia. 23/4/2008.

Introdução: A UCIN do hospital de Dona Estefânia foi, desde o início, uma unidade médico -cirúrgica. Obviamente o número de casos cirúrgicos foi aumentando ao longo dos anos.

Objectivo: Caracterizar a população de recém-nascidos (RN) submetidos a intervenção cirúrgica durante os 25 anos de actividade da UCIN, conhecer a prevalência das situações mais graves e frequentes, a origem e destino dos RN, as taxas de mortalidade e a evolução destas ao longo dos anos.

Doentes e Métodos: Os dados foram obtidos de estudos de revisão casuística nos anos de 1983, 84 e 85 e, desde 1986, dos processos codificados e informatizados, sendo a patologia pesquisada pelo código de intervenção cirúrgica e recapturados pelo código das patologias mais frequentes. Foram englobados todos os RN submetidos a intervenção cirúrgica e, cada doente entrou como um caso. Não foram contabilizados os actos cirúrgicos. As anomalias major foram contabilizadas uma a uma mesmo que presentes num mesmo doente. As condições cirúrgicas que não foram operadas não foram contabilizadas. O tempo de internamento e os óbitos podem ter sido devidos a causas diferentes da condição cirúrgica; não foi avaliada a gravidade nem a morbidade de cada condição; não foram avaliados os resultados após a alta, nomeadamente reinternamento noutras unidades ou morte.

Resultados: Foram operado 1 140 RN com uma mediana de peso ao nascer e de idade gestacional respectivamente de 2750g (420-5855) e 37 semanas (24-42); o tempo de internamento foi de 34.410 dias e a demora média de 30 dias. Os doentes foram enviados predominantemente de hospitais distritais (36%); a segunda origem mais frequente foi a maternidade do hospital de Dona Estefânia seguida da Maternidade Dr. Alfredo da Costa. As anomalias congénitas do aparelho gastrointestinal constituíram a patologia mais frequente, com 507 casos operados, dos quais se destacam como mais frequentes atresia do esófago (n=162), atresias/ estenose intestinal (n=85) atresia anorectal/cloaca (n=72), má rotação/volvo/ bridas (n=50), patologia duodenal incluindo pâncreas anelar (n=45); o aparelho respiratório foi o segundo mais frequente com 145 casos dos quais 107 corresponderam a patologia do diafragma; deste destacam-se 92 hérnias de Bochdalek e 4 casos de agenésia diafragmática; houve 132 casos de anomalias congénitas da parede abdominal – 63 onfalocelo e 69 gastrosquise - 84 casos de patologia nefro-urológica, do aparelho reprodutor e genito-urinário, 41 intervenções a nível de SNC e 28 tumores. Da

patologia adquirida a mais frequente diz respeito a intervenções a nível do intestino com 84 casos de enterocolite necrosante (ECN), mais 30 outros casos de estenose pós ECN/perfuração intestinal e encerramento de ostomias. Na alta 35% dos doentes foram enviados para o domicílio (n=404), 51% (n=575) foram transferidos para uma enfermaria do hospital ou para o hospital de origem e 14% tinham falecido (n=155). A taxa de mortalidade desceu de quase 45% no primeiro ano do estudo para menos de 10% nos últimos 10 anos e 5% nos últimos 5. Vinte dos 155 óbitos ocorreram por infecção (12.9%); 23 (14.8%) tinham 2 ou mais anomalias major e 5 tinham anomalias incompatíveis com a vida. A taxa de mortalidade por ECN foi 35.7% e por gastrosquise 8.7%; a mortalidade da atresia do esófago foi 16% nos 25 anos mas diminuiu de 22% nos primeiros 15 anos para 9.4% nos últimos 10 e 3.8% nos últimos 5. A mortalidade para a hérnia diafragmática de Bochdalek foi 30.5% nos 25 anos mas diminuiu de 34% nos primeiros 15 para 28% nos últimos 10.

Conclusão: Ao longo dos 25 anos de trabalho conjunto, foi possível atingir competência, entendimento e complementaridade nos cuidados ao RN cirúrgico através de uma verdadeira equipa multidisciplinar de médicos e de enfermeiros – sobretudo anestesiologia, cirurgia e neonatologia - com repercussão mensurável demonstrada nos resultados obtidos.

Palavras chave: cirurgia neonatal, cuidados intensivos neonatais, multidisciplinaridade

ANTROPOMETRIA NEONATAL.

Luis Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), Hospital de Dona Estefânia (HDE), Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

Seminário “Restrição de Crescimento Intrauterino: Consequências Fetais e Neonatais”. Lisboa, 27/9/2008 (Mesa redonda).

Por ser um método não invasivo, não dispendioso e aplicável à cabeceira do doente, a antropometria neonatal é um método clínico com inquestionável interesse prático para profissionais de saúde que assistem recém-nascidos. No momento do nascimento, a conformação neonatal permite detectar quais recém-nascidos sofreram um processo de má-nutrição fetal aguda e, assim, prever o risco metabólico precoce e tomar medidas com antecipação. Ao longo do período neonatal, a avaliação do estado de nutrição permite apreciar a repercussão nutricional da patologia subjacente e orientar as estratégias nutricionais prescritas. Para que essa avaliação seja completa, deve proceder-se à estimativa da composição corporal, nomeadamente da massa gorda e massa magra. Para o efeito, recorre-se a medidas directas - circunferências e espessura das pregas cutâneas - ou a medidas indirectas - índices ou fórmulas baseados em medidas directas - que teoricamente podem melhorar a referida estimativa. O desenvolvimento do esqueleto, incluído na massa magra, pode ser avaliado pelo comprimento e medida de segmentos corporais, importantes indicadores do crescimento. A antropometria ao nascer, associada ou não à evolução antropométrica, pode fornecer indicadores importantes da síndrome metabólica tardia, permitindo antecipar medidas de prevenção e de diagnóstico. Muitas medidas

antropométricas, directas ou indirectas, continuam a ser muito utilizadas na clínica e em investigação, apesar de carecerem da necessária validação.

Palavras chave: antropometria; estado de nutrição; recém-nascido

ASSISTÊNCIA VENTILATÓRIA NO RN PRÉ-TERMO - CPAP NASAL OU VENTILAÇÃO INVASIVA?

C. Diamantino, R. Machado, R. Ferreira, D. Virella, T. Neto, M. Serelha.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Comunicação oral. XXXVI Jornadas Nacionais de Neonatologia. Viseu 8-10/5/2008.

Introdução: Não existe consenso sobre ao tipo de ventilação electiva no recém-nascido pré-termo (RNPT): mecânica invasiva (VMI) ou CPAP nasal (CPAPne).

Objectivo: Comparar a efectividade dos dois tipos de ventilação em RNPT.

Métodos: Análise de efectividade em RNPT sem anomalias congénitas, nascidos na maternidade e admitidos na UCIN do Hospital. Análise: χ^2 quadrado, Mann-Whitney e regressão logística multivariada.

Resultados: Receberam suporte ventilatório 295 RN: 141(47,8%) em VMI, 154 (52,2%) em CPAPne. No grupo de CPAPne, IG e PN foram superiores (mediana 32vs30s; $p=0.000$) (mediana 1710gvs1250g; $p=0.000$) e mais baixa a pontuação nos critérios de gravidade; a exposição a corticóides pré-natais foi semelhante (82,5%vs89,1%; $p=0.154$). Embora a regressão logística não revele a opção ventilatória como determinante de morte ou sequelas *major*, a frequência de DMH no grupo de CPAPne foi inferior (67,4%vs28,6%; OR 0.19); o RR de pneumotórax foi semelhante; estar submetido a VMI teve RR de 7,2 para PCA; verificou-se DBP apenas no grupo de VMI (0%vs10.6%; $p<0.001$); o RR de HIV (III/IV) e de LPV, foi superior no grupo de VMI (13,1 e 1,35), no qual a mortalidade foi significativamente superior ($p<0,001$). **Conclusão:** O CPAPne parece resultar num menor número de complicações, mas o modo de ventilação de RNPT continuará a ser decidido caso a caso, influenciado pela IG, PN e estado clínico do RN.

Palavras chave: assistência ventilatória, CPAP nasal, cuidados intensivos neonatais, multidisciplinaridade

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG. OUTCOMES OF A REFERRAL THIRD LEVEL NICU.

Pedro Garcia¹, João Henriques², Sérgio Pinto¹, Micaela Serelha¹.

1 – NICU and 2 – Paediatric Surgery Department. Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Poster. 1st International Congress of UENPS (Union of European Neonatal and Perinatal Societies): Global Neonatology & Perinatology, 17-19/11/2008. Rome, Italy.

Aim: To assess the prenatal diagnosis, postnatal presentation, medical and surgical management, and outcome of infants with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAML).

Methods: Case series of consecutive CCAML admitted to the Hospital Dona Estefânia medical-surgical NICU over a ten year period (1998 to 2007).

Results: Six term neonates and one preterm of 31 weeks with CCAML were identified. Prenatal diagnosis was established in three cases, at a median gestational age of 24 weeks. The malformation was right sided in two cases, left sided in four and bilateral in one. *In utero* spontaneous incomplete regression occurred in one case. Five neonates evidenced respiratory distress and two remained asymptomatic. All cases evidenced unspecific findings in the first chest x-ray, and subsequent CT scan supported the diagnosis. Lobectomy was the preferred procedure in the five neonates submitted to surgery. "Prophylactic" surgery was decided in one asymptomatic patient. Good outcome was observed in a symptomatic infant under conservative management. The median postoperative ventilation time was 5 days. Early postoperative complications included pneumothorax (2), septicemia (1) and pneumonia (1). Histopathology confirmed the definitive diagnosis (Stocker classification): type I=2; type II=3. After two to ten years of follow-up all patients are asymptomatic and no recurrence occurred.

Conclusions: CCAML is a rare condition with a broad clinical spectrum. Intrauterine regression can occur. Although definitive diagnosis is based on histopathology, CT scan is an excellent complimentary tool supporting the diagnosis. The therapeutic options are controversial, particularly in asymptomatic patients in whom surgical intervention may be considered, taking into account the risk of late malignancy.

Key Words: Congenital cystic adenomatoid malformation, lung, CCAML

DEFINIR UM SISTEMA DE VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA DA INFECÇÃO. SOLUÇÕES EFICAZES PARA O CONTROLO DA INFECÇÃO HOSPITALAR.

M. T. Neto.

Coordenadora do Programa de Vigilância Epidemiológica das Infecções em UCIN.

Palestra. NPF. Lisboa, 8-9/7/2008.

O programa de vigilância epidemiológica deve fazer parte integrante do programa do plano de controlo de infecção relacionada com a prestação de cuidados de saúde.

A implementação de um sistema de vigilância deve ser precedida do estabelecimento de objectivos definidos, determinação da população a envolver, da determinação dos eventos a vigiar, dos instrumentos epidemiológicos a utilizar e das taxas a calcular. O programa deve estar acoplado a uma estratégia de prevenção, os objectivos devem ser claros, bem definidos e realizáveis e serem sujeitos a actualização periódica.

O objectivo primário do programa de vigilância epidemiológica deve ser a redução do risco de infecção; o segundo objectivo será conhecer a taxa de infecção endémica com a finalidade de a reduzir.

A vigilância pode ser baseada numa ocorrência ou na população, resultando em informação e estratégias diferentes.

Os estudos de prevalência, de prevalência caso-controlo e de incidência, cada um deles com indicações e objectivos precisos, são os instrumentos habitualmente utilizados nestes programas.

Os eventos a vigiar devem ser previamente determinados e aceites pelos profissionais envolvidos no processo, de modo a rendibilizar o melhor possível o programa e, a sua escolha, tem a ver com o tipo de instituição de saúde. As taxas a determinar estarão de acordo com esta escolha.

A gravidade, o tipo de população e as características das instituições devem ser ajustados para eventual comparação com outras populações ou instituições.

A detecção de uma infecção hospitalar num doente ou num profissional devem activar um sistema organizacional pré estabelecido com a finalidade de chegar o mais rapidamente possível ao diagnóstico etiológico, origem da infecção, eventuais contactos, isolamento ou indicações para evicção ao trabalho.

A integração de novos elementos nas equipas de saúde deve ser acompanhada do conhecimento da imunidade para doenças infecciosas comuns e programação de vacinação nos casos indicados, no sentido de minimizar o risco de adquirir ou transmitir doenças. Também a necessidade e a duração de evicção ao trabalho em situações de doenças infecciosas, deve ser estabelecido pelo médico do trabalho.

Em resumo pode dizer-se que um sistema de vigilância epidemiológica deve ter objectivos claros, ser programado face à realidade local e estar acoplado a um programa de prevenção. Apesar do seu principal objectivo ser reduzir o risco, é ao conhecimento da taxa de infecção endémica que gera, que vai buscar o seu maior valor.

Diagnosticar/quantificar, modificar para melhorar e medir novamente, é o grande desafio.

Palavras chave: organização, programas, sistema de vigilância epidemiológica

DOENÇA ÓSSEA METABÓLICA EM RECÉM-NASCIDOS AVALIADA POR ULTRASSONOGRAFIA QUANTITATIVA. REVISÃO.

L. Pereira¹, L. Pereira-da-Silva², A.C. Moreira¹, L. Mendes¹.

1 – Licenciatura em Dietética e Nutrição, Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa; 2 – Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

Revista da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica 2008;2:45-55.

Alguns recém-nascidos estão expostos a factores que afectam o metabolismo ósseo, tornando-os susceptíveis de desenvolver doença óssea metabólica. A etiologia desta patologia é multifactorial, mas considera-se que a principal causa seja um baixo suprimento de cálcio e fósforo; assim, é importante fornecer estes minerais em quantidades

apropriadas. Após o nascimento, diversos factores condicionam o suprimento destes minerais e existe uma grande amplitude nas doses diárias recomendadas.

A ultrasonografia quantitativa é um método não-invasivo recente e alternativo de avaliação óssea, com vantagens principalmente na sua aplicação em população pediátrica. Estudos recentes sugerem que este método pode ser utilizado para avaliação evolutiva da resistência óssea em vários distúrbios ósseos, inclusive em recém-nascidos.

Palavras-chave: doença óssea metabólica, recém-nascidos, resistência óssea, ultrasonografia quantitativa

ECTOPIA PITUTÁRIA NO RECÉM-NASCIDO – ABORDAGEM MULTISSISTÊMICA.

Pedro Garcia¹, Ana Pita¹, Sérgio Pinto¹, Guilhermina Fonseca², Micaela Serelha¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais; 2 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

Poster:

- 9º Congresso Nacional de Pediatria, 15-18/11/2008, Porto, Portugal.
- 1st International Congress of UENPS (Union of European Neonatal and Perinatal Societies) Global Neonatology & Perinatology, 17-19/11/2008. Roma, Itália.

Introdução: A ectopia da hipófise posterior é uma malformação congénita com etiopatogénese pouco esclarecida. O quadro clínico é variável de acordo com as alterações hormonais associadas. O diagnóstico assenta nos doseamentos das hormonas dependentes do eixo hipotálamo-hipofisário e é confirmado através de RMN cranio-encefálica.

Métodos: Relato de caso clínico de um recém-nascido de termo, quinto filho de pais saudáveis, que apresentou desde o nascimento bradicardia e hipotensão com necessidade de suporte inotrópico, associados a hipoglicémia persistente. Transferido do hospital de origem para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia por enterocolite necrosante (grau IIIB, escala de Bell modificada) condicionada pela situação de baixo débito. Foi submetido a ressecção segmentar do intestino delgado e ileostomia. A salientar ainda, testículo não descido bilateral, micropénis e displasia de desenvolvimento da anca bilateral. O estudo endocrinológico revelou baixos níveis séricos das hormonas hipofisárias (TSH, ACTH, GH, FSH, LH e prolactina). O diagnóstico foi confirmado por RMN cranio-encefálica que evidenciou neuro-hipófise ectópica. A normalização da glicémia, da tensão arterial e frequência cardíaca foi obtida com terapêutica de substituição hormonal com levotiroxina, hidrocortisona e hormona de crescimento.

Discussão e Conclusões: Este caso é o paradigma da apresentação multissistémica do hipopituitarismo por malformação hipofisária. A dificuldade no diagnóstico por vezes leva a complicações potencialmente graves como neste caso, a enterocolite necrosante. A terapêutica de substituição tão precoce quanto possível é fundamental para o controlo clínico e prevenção dos efeitos deletérios induzidos pelos défices hormonais.

Key Words: Hipopituitarismo, Ectopia Pitutária, Hipófise.

EFFECT OF TWO DIFFERENT PARENTERAL CALCIUM AND PHOSPHORUS REGIMENS ON BONE STRENGTH IN PRETERM NEONATES. PRELIMINARY RESULTS.

L. Pereira-da-Silva¹, A.B. Costa², L. Pereira², A.F. Filipe², D. Virella¹, A.C. Moreira², M.L. Rosa³, L. Mendes², M. Serelha¹.

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

- 1st International Meeting of the Union of European Neonatal and Perinatal Societies. Roma, Itália, 18/11/2008 (Poster).
- Resumo publicado em *Early Human Development* 2008;84 (Suppl.):S109.

Aim: To assess the effect two different parenteral calcium and phosphorus regimens on short-term bone strength evolution in preterm neonates.

Methods. Randomised triple blinded clinical trial on a single level III NICU. Two regimens of parenteral calcium and phosphorus intake (45 mg.kg⁻¹.d⁻¹ or 75 mg.kg⁻¹.d⁻¹ of Ca, with a Ca:P (mg) ratio of 1.7:1) were provided to consecutively admitted neonates with gestational age (GA) ≤33 weeks (without major congenital anomalies). Weekly quantitative ultrasound was measured on the tibia using Sunlight Omnisense 7000P[®]. Speed of sound (SOS) was obtained as the average of three measurements. Comparison of raw values of SOS was performed by t-test, of centiles of SOS by Mann-Whitney test and of proportions of low SOS (<10th centile) by Fisher test. Logistic and linear regression analyses were used to discriminate variables responsible for found differences.

Results. 78 neonates were enrolled and 73 initiated the trial, 38 in the high intake group. There were no differences between the groups on GA, birth weight (BW), appropriateness of BW for GA and the baseline measurement of SOS, but females predominate in the low intake group (74% vs. 45%). Duration of parenteral nutrition was similar between groups (median 10 days; 2-49 days). The proportion of low SOS was similar between groups for all evaluations except at the 5th week of life when low SOS proportion was significantly higher in the low intake group (47.1% vs. 13.3% <10th centile and 70.6% vs. 33.3% <25th centile). Logistic and linear regression analyses identified the parenteral calcium and phosphorus regimen as the most significant determinant for the difference found in the proportion of SOS <10th centile.

Conclusion. These preliminary data suggest a positive short-term effect of higher parenteral intake of calcium and phosphorus on bone strength in preterm neonates, which may attenuate as enteral intake increases.

Key-words: bone strength; calcium; parenteral nutrition; phosphorus; preterm infants; quantitative ultrasound

ENTEROCOLITE NECROSANTE. CONDUTA MÉDICA E CIRÚRGICA.

M. T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Palestra. A Grande Prematuridade – da Viabilidade à Alta. Funchal, 4/10/2008.

A enterocolite necrosante (ECN) é a patologia cirúrgica adquirida mais comum e a doença gastrointestinal adquirida mais temível do período neonatal. A prevalência é inversamente proporcional à idade gestacional. No Registo Nacional do MBP nos anos de 1996 a 2000 variou entre 8,2% e 12,4% (Prémio Bial de Medicina Clínica 2002); no Programa Nacional de Vigilância Epidemiológica da Infecção Associada aos Cuidados de Saúde em Cuidados Intensivos Neonatais da DGS, a prevalência é de 3,4% (7,6% <1000g; 2,7% 1000-1500g); no Registo Europeu do MBP (EuroNeonet) é de 4,9% (0 – 18,4%).

A letalidade é elevada – 31% no registo nacional do RNMBP - devida à doença aguda em si ou às sequelas, das quais a mais problemática é o intestino curto. As lesões isquémicas atingem predominantemente o ileum terminal, cego e cólon ascendente envolvendo assim frequentemente a válvula ileocecal, um marcador de gravidade de prognóstico.

À falta de melhor conhecimento admite-se que tenha etiologia multifactorial. Por essa razão têm sido realizados múltiplos estudos na tentativa de perceber as determinantes mais importantes para a sua ocorrência desde as práticas alimentares, ao uso de corticóides pré-natais, suplementos alimentares, antibióticos profiláticos ou substâncias que aumentem as defesas do RN grande pré-termo. Em vão. Se uns revelam resultados promissores logo vêm outros concluindo que nem tanto. No Registo Nacional do MBP não foi encontrada correlação entre o início da alimentação, tipo de leite e método de administração. Os factores de risco encontrados forma IG <30 semanas, o uso de indometacina e de cateter arterial umbilical.

O elevado grau de suspeição, condicionando tratamento médico precoce e a intervenção cirúrgica em tempo útil - caso haja indicação - são factores fundamentais para um prognóstico menos grave. O estágio I da doença consiste na maior parte das vezes apenas a uma suspeição ou a manifestações ou repercussão intestinal de outra doença, nomeadamente sepsis; o estadio II, diagnosticado em tempo útil deve responder a terapêutica médica – pausa alimentar, drenagem gástrica activa, antibioticoterapia tripla; o estágio III deve ser tratada com terapêutica cirúrgica – drenagem peritoneal no RN grande pré-termo, instável, descompressão, remoção de tecido necrosado e enterostomias, no RN maior e mais estável.

Apesar dos grandes avanços clínicos e tecnológicos que se têm observado na área da perinatologia, a epidemiologia da enterocolite necrosante tem-se mantido estável, evidenciando uma dificuldade óbvia em influenciar e ultrapassar a imaturidade intestinal do RN grande pré-termo.

Palavras chave: Enterocolite necrosante, etiologia, prevenção, procedimentos, tratamento

GROUP B STREPTOCOCCAL DISEASE IN PORTUGUESE INFANTS YOUNGER THAN 90 DAYS.

M.T. Neto.

Portuguese Paediatric Surveillance Unit. Portugal.

Archives of Diseases in Childhood Fetal Neonatal Edition 2008;93;90-93.

Introduction: Infection with group B *Streptococcus* (GBS) is the most common cause of mother-related invasive disease in newborns.

Aims: 1) To evaluate the epidemiology of GBS infection in the first 90 days after birth; 2) To determine if prophylaxis for early-onset neonatal GBS infection can be based only on risk factors.

Design: National epidemiologic surveillance.

Methods and Patients: Between 1 April 2001 and 31 March, 2005, active, systematic, voluntary, national surveillance was performed through the Portuguese Paediatric Surveillance Unit. Case definition: any infant <90 days age with GBS positive culture in any normally sterile site – blood, CSF or joint aspirate. Early-onset infections occurred in the first 6 full days after birth.

Results: 242 cases were reported (estimated cumulated incidence 0.54/1000LB [95%CI 0.47 – 0.61]). Infection occurred before day 7 in 194 babies (81%); 13% presented between day 7 and 28; 6% between day 28-90. The incidence of early-onset infection was 0.44/1000LB; 196 were term infants (81%), 160 of whom became ill before day 7; only 35 (22%) of these had one or more risk factors for infection. Overall, there were 229 positive blood cultures, 46 newborns had meningitis and 48 pneumonia. Mortality was 6.6% (16/242), and was similar for early (6.7%) and late-onset infection (6.7%), but varied by gestation - 4.6% in term infants, 15.2% for preterm and 18% for babies born <1500g.

Conclusions: GBS infection is predominantly an early infection of the term infant. Mortality is higher in preterm and VLBW infants. GBS prophylaxis based on risk factors would leave untreated 78% of term babies who will present with early-onset disease.

Key-words: Epidemiology, Group B Streptococcal Disease, Newborn, Paediatric Surveillance Unit

IMPACTO DA ALIMENTAÇÃO DA GRÁVIDA NO FETO E NO FUTURO INDIVÍDUO.

Luis Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa, Portugal.

Encontro Nacional Wyeth, Albufeira, 12/4/2008 (Mesa redonda)

A desnutrição energético-proteica aguda na gravidez pode originar má-nutrição no feto e, por mecanismos de adaptação, levar a alterações estruturais e metabólicas permanentes. Ocorre assim a designada “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 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, na 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 dermatite atópica durante a infância.

Palavras chave: doença metabólica tardia, feto, gravidez, nutrição.

INFEÇÃO COM ORIGEM NA PRESTAÇÃO DE CUIDADOS DE SAÚDE.

M. T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Curso de Verão da SPP para Internos. Penhas da Saúde, 22/6/2008.

Por definição, uma infecção nosocomial é uma infecção adquirida em meio hospitalar, ocorrendo após 72h de internamento. No período neonatal é frequentemente de origem exógena, adquirida das mãos do pessoal. Os microorganismos mais frequentes são os *Staphylococcus coagulase negativa* (SCN), *Staphylococcus aureus* ou bacilos entéricos gram negativo, frequentemente multiresistentes.

A infecção com origem na prestação de cuidados é mais frequente em UCINs neonatais do que em qualquer outra UCI, pode atingir até 40% do RN admitidos, sendo mais frequente no RNMBP e nas unidades com RN cirúrgicos. Há múltiplos factores condicionantes da maior frequência da infecção no RN admitido em CI. Uns são intrínsecos outros extrínsecos ao RN, uns e outros difíceis de controlar. Várias medidas podem ser tomadas no sentido de diminuir a sua frequência: o reconhecimento da susceptibilidade do RN à infecção e a tentativa de diminuir o mais possível as causas extrínsecas mas inerentes ao RN em CI; a adequação das condições físicas e humanas da UCIN; a realização de auditorias e acções de vigilância epidemiológica; as acções de formação sobre controlo de infecção para as equipas das UCIN; a política de antibióticos; o controlo de epidemias causadas por bactérias multiresistentes; as medidas de isolamento quando indicado.

Os marcadores de infecção a estudar de modo a poder comparar valores com outras UCIN nacionais ou internacionais são a taxa de infecção por 100 doentes admitidos, por 1000 dias de internamento, de pneumonias por 1000 dias de ventilação, de septicemias por 1000 dias de CVC, de infecção por SCN em RNMBP.

A letalidade ronda os 8%. Estes valores podem ser considerados “baixos” atendendo à vulnerabilidade dos doentes em causa. Contudo sabemos que isso se deve provavelmente a um único factor: a baixa patogenicidade dos SCN porque, quando a infecção é causada por bacilos entéricos gram negativo, a letalidade torna-se muito superior.

Apesar de frequentemente se culparem as estruturas pela elevada taxa das infecções, é sobejamente reconhecido que as mãos são o grande, enorme, problema dos prestadores de cuidados. Com elas se trata, com elas se infecta. A lavagem das mãos continua a ser a

medida isolada mais importante na prevenção da infecção associada à prestação de cuidados de saúde.

Palavras chave: infecção associada aos cuidados de saúde, prevenção, unidades de cuidados intensivos neonatais

INFEÇÃO TARDIA GRAVE POR *STREPTOCOCCUS* DO GRUPO B.

R. Ferreira, C. Diamantino, R. Machado, D. Virella, M.T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Comunicação livre (Poster) XXXVI Jornadas Nacionais de Neonatologia. Viseu 8-10/5/2008.

Contexto: O *Streptococcus agalactiae* (SGB) é a causa mais frequente de infecção bacteriana neonatal. A instituição de protocolos de prevenção não evita a forma tardia da doença (depois do 7º dia).

Relato: Lactente, ex pré-termo de 32 semanas, primeira filha de uma gravidez trigemelar, nascida de cesariana; mãe SGB negativa. Internada aos 56 dias de vida em choque séptico 15 dias após alta hospitalar. Um dos gémeos reinternado com osteomielite. Hemocultura impossível de obter. Após estabilização é realizada punção lombar – LCR purulento, antigénio positivo para SGB, com cultura positiva e a sensibilidade esperada. Apesar de antibioticoterapia adequada e corticoterapia houve rápida deterioração neurológica com convulsões e coma, lesões isquémicas cerebrais múltiplas, com progressão para encefalomalácia e hidrocefalia *ex-vacuo*. Teve alta hospitalar 29 dias depois com autonomia alimentar, medicada com anticonvulsantes e acompanhamento multidisciplinar.

Comentários: O rastreio de SGB durante a gravidez e a profilaxia da transmissão vertical diminuíram drasticamente a frequência da infecção precoce. Uma vez que estas medidas não reduzem o risco de infecção após os 7 dias de vida nem influenciam a transmissão horizontal, o SGB deve continuar a ser considerado entre os agentes mais frequentes e graves de infecção tardia e pós neonatal, podendo originar sequelas neurológicas graves e permanentes.

Palavras chave: infecção de origem materna, meningite, *Streptococcus* do grupo B

INFEÇÕES CONGÉNITAS

M.T. Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Curso de Verão da SPP para Internos. Penhas da Saúde, 22/6/2008.

Durante a gravidez podem ocorrer infecções de etiologia diversa que podem afectar o feto de modos muito variados e com níveis de gravidade muito diferentes. Algumas destas infecções são próprias da infância, outras ocorrem predominantemente durante esse período da vida, outras ainda são susceptíveis de prevenção por vacina. Por vezes contudo a mulher chega à idade adulta não vacinada e sem ter tido a doença, correndo o risco de desenvolver uma infecção grave; frequentemente, contudo, ela é assintomática.

O feto infectado pode nascer gravemente doente, situação que facilita o diagnóstico ou, pelo contrário, assintomático, tornando o diagnóstico extremamente difícil e demorado. As novas técnicas de engenharia genética vieram facilitar a tarefa de obstetras e neonatologistas mas, mesmo com a pesquisa de DNA por PCR o diagnóstico continua difícil.

As políticas de saúde podem influenciar a frequência de algumas destas infecções. Contudo a migração de povos oriundos de países com diferentes estratégias de prevenção podem fazer ruir um edifício construído a pulso e, subitamente, ocorrerem casos de infecções tidas como em vias de desaparecimento. Para outras infecções, as diferentes políticas em diferentes países, são baseadas na frequência de casos diagnosticados, os quais determinam a evolução para, por exemplo, rastreio universal e profilaxia ou não rastreio universal. Em muitas situações a discussão sobre os benefícios do rastreio continuam, com cada uma das partes a reclamar da sua razão.

Os sinais clínicos de infecção e as sequelas podem confundir etiologias uma vez que são muito semelhantes. Uma análise cuidadosa das serologias maternas na gravidez pode orientar no sentido da doença mais provável.

Algumas destas infecções não têm terapêutica específica nem inócua, outras não têm mesmo terapêutica, enquanto outras ainda têm terapêutica dirigida e isenta de efeitos secundários.

Na generalidade pode dizer-se que uma assistência pré-natal adequada é a maior ajuda que o neonatologista pode ter neste campo. Análises seriadas, realizadas no mesmo laboratório, bem interpretadas e repetidas em tempo útil dão na verdade o maior contributo ao neonatologista para que chegue rapidamente a um diagnóstico definitivo e actue de acordo no melhor interesse do RN.

Palavras chave: gravidez, infecção congénita, recém-nascido

INFECCÕES VÍRICAS NA GRÁVIDA E NO RECÉM-NASCIDO.

M.T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Aula em Curso de Mestrado em Microbiologia. Instituto de Medicina Tropical. 12/5/2008

As infecções víricas durante a gravidez são uma preocupação para o obstetra e para o pediatra/neonatologista. Os obstetras têm que assegurar informação sobre medidas preventivas, o diagnóstico de infecção fetal, a decisão sobre a eventual terapêutica fetal e a

informação sobre a eventual possibilidade de interrupção médica da gravidez. Os pediatras têm que lidar com a infecção congénita (suspeita ou provada), chegar ao diagnóstico correcto, programar a terapêutica e o estudo evolutivo, numa tentativa de diminuir as sequelas e, ainda, servir de suporte aos pais.

A maior parte das infecções víricas ocorrem na infância. Contudo, algumas mulheres chegam à idade reprodutiva sem terem tido contacto com esses vírus. Estas infecções podem ser potencialmente graves nos adultos mas, frequentemente são assintomáticas e não diagnosticadas. Por isso o diagnóstico depende frequentemente da avaliação do estado imunológico materno na presença de patologia fetal. O feto pode sempre ser infectado e em qualquer altura da gestação.

As consequências da infecção fetal podem ser devastadoras: aborto, feto morto, morte neonatal, anomalias congénitas, atraso de crescimento intra ou extrauterino, paralisia cerebral, anomalias estruturais do SNC, atraso mental, surdez, cegueira, etc.

A idade gestacional em que ocorre a infecção, a dimensão do inoculo, a virulência da estirpe e o estado imunológico prévio da grávida são factores determinantes da gravidade da infecção fetal

A agravar todo o quadro existem ainda dois problemas: o diagnóstico de infecção vírica fetal e neonatal continua a ser difícil apesar das novas tecnologias, nomeadamente a PCR e o tratamento pode não existir, ser controverso, potencialmente perigoso ou apenas paliativo. Atendendo a que o estado imunológico da grávida é um factor determinante em todo este processo, entende-se que as políticas de vacinação de um determinado país são condicionantes da incidência da infecção fetal em doenças susceptíveis de prevenção pela vacina. É o caso da rubéola, poliomielite, sarampo, varicela, hepatite B, entre outras. Algumas delas não estão ainda erradicadas mas caminham a grande velocidade para esse fim. Outras, aguardando ainda que a vacina seja descoberta ou construída mantém acesa polémica no que respeita à utilidade de rastreio durante a gravidez.

Palavras chave: gravidez, infecções víricas, recém-nascido

ISOLATED UNILATERAL PULMONARY AGENESIS: EARLY PRENATAL DIAGNOSIS AND FOLLOW-UP.

P. Garcia, M.J. Lage, M. Serelha.

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

Poster. 1st International Congress of UENPS (Union of European Neonatal and Perinatal Societies): Global Neonatology & Perinatology, 17-19/11/2008. Rome, Italy.

Background: Pulmonary agenesis is an uncommon congenital defect resulting from failure of the primitive lung bud to develop into a functioning lung. This arrested development can result in a spectrum of lung abnormalities, from lung hypoplasia to complete lung absence with its associated bronchus, pulmonary artery, and pulmonary veins. It is frequently associated with other congenital defects and cardiac malformations.

Aim: To report a case of unilateral lung agenesis with a good outcome.

Case report: A term male newborn with prenatal diagnosis of left unilateral pulmonary agenesis was born at a third level maternity, needing resuscitation and mechanical

ventilation (pressure support ventilation with guaranteed volume). Chest x-ray showed right lung with a little extension to the left hemithorax. Echocardiography study evidenced left sided deviated heart with normal aortic arch and agenesis of the left pulmonary vein and artery with no pulmonary hypertension. The bronchoscopy evidenced a normal trachea and right bronchial tree and nothing but a “*cul-de-sac resquitos*” of the left main bronchus. There was no evidence of other abnormalities and the genetic study was normal. The infant was included on a multidisciplinary follow-up program with special attention for respiratory infection prevention. At 1 year follow-up he evidenced good growth and neurological outcome and no complications were registered.

Conclusions: The present case emphasises the importance of the prenatal diagnosis in this rare lung development abnormality. To achieve a good outcome it is important to be aware of the potential complications, to start a prevention program since birth by a multidisciplinary follow-up.

Key Words: unilateral lung agenesis

NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NO RECÉM-NASCIDO: 1ª REVISÃO DO CONSENSO NACIONAL, 2008.

L. Pereira-da-Silva, J. Castela, L. Malheiro, M. Nona, I. Macedo, G. Rocha, M.L. Rosa, E. Paulino, A.M. Alexandrino, em representação da Secção de Neonatologia da SPP.

- XXXVI Jornadas Nacionais de Neonatologia, Viseu, 2008.
- *Acta Pediátrica Portuguesa* 2008;39:125-34.

Actualização do primeiro Consenso Nacional sobre Nutrição Parentérica no Recém-Nascido, publicado em 2004, com especial relevância para as indicações, contra-indicações e limitações, formulação das misturas e armazenamento. Revisão do suprimento recomendado de líquidos, energia, macronutrientes e micronutrientes. Nutrição parentérica em situações particulares, suas principais complicações, estimativa da osmolaridade das soluções, vias de administração, controlo clínico e laboratorial.

Palavras chave: Consenso; Nutrição Parentérica; Recém-Nascido

NUTRITION FOR THE VERY LOW BIRTH WEIGHT INFANT: PARENTERAL NUTRITION AND ENTERAL NUTRITION.

Luis Pereira-da-Silva.

Department of Pediatrics, Neonatal Division, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisbon, Portugal.

Conferência no Goa Medical College, Goa, Índia, 3/12/2008.

Providing appropriate nutrition for growth and development is a cornerstone of the care of very low birth weight (VLWB) infants. Almost all of these infants do not tolerate full enteral feedings during the first days after birth due to immaturity of gastrointestinal tract. Since preterm neonates have limited endogenous energy stores, early parenteral provision of nutrients is essential. Although challenging, early initiation (within first hours after birth) of parenteral nutrition (PN) should be the minimum practice nowadays. Prompt provision of amino acid and lipid is advisable to avoid early negative nitrogen balance. Once the infant is stabilized, the dose of nutrients in PN should be increased in a graded stepwise fashion, but according to more recent aggressive PN practices used to minimize the interruption of nutrient uptake engendered by premature birth. In conjunction with the early PN, minimal non-nutritive (trophic) enteral feeding should be initiated to prime the gut and stimulate normal hormonal homeostasis. Breast milk is preferable, and human milk fortifiers should be necessary. Preterm formula should be used if breast milk is not available. Bolus administration appears to be more physiological and advantageous, but in case of feeding intolerance slow bolus or continuous administration of feeds are indicated. Nutrient-enriched pot-discharge formula may be beneficial to preterm infants leaving hospital severely growth retarded.

Key-words: Nutrition; Very low birth weight infant.

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

L. Pereira-da-Silva, A. Pita, D. Virella, M. Serelha.

Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal.

American Journal of Perinatology 2008;45:319 [Letter]

Oral ibuprofen is an option in the management of patent ductus arteriosus in preterm infants, with the particular advantages of being simpler to administer and less expensive than the intravenous form. The commercial names and the osmolalities or osmolarities of ibuprofen suspensions used in most of studies involving preterm infants have not been disclosed.

When oral ibuprofen is preferred, its osmolality should be well known because most commercial suspensions have not been designed for neonatal use, and the enteral use of hyperosmolar solutions may also predispose to necrotizing enterocolitis in preterm infants.

The osmolality of a convenience sample of ten ibuprofen suspensions commercially available in some European countries and in the United States have been measured, by the freezing point depression method. The mean osmolalities of the ibuprofen suspensions analyzed varied from 1495.0 to 4221.7 mOsm/kg, raising concern over their enteral use in preterm infants. Only larger safety studies addressing the potential gastrointestinal adverse effects of oral ibuprofen will be able to clarify this issue.

Keywords: necrotizing enterocolitis; oral ibuprofen; osmolality

OSMOLALITY OF ELEMENTAL AND SEMI-ELEMENTAL FORMULAS SUPPLEMENTED WITH NONPROTEIN ENERGY SUPPLEMENTS.

L. Pereira-da-Silva¹, M. Pitta-Grós Dias², D. Virella¹, M. Serelha¹.

1 - Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal; 2 - Dietetic Service, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal. Lisbon, Portugal.

Journal of Human Nutrition and Dietetics 2008;21:584-90.

Background: Elemental and semi-elemental formulas are used to feed infants with short bowel syndrome, who may not be able to tolerate feeds of more than 310 mOsm kg⁻¹. The present study aimed to measure the osmolality of elemental and semi-elemental formulas at different concentrations, with and without the addition of nonprotein energy supplements.

Methods: The osmolality of one elemental and three semi-elemental formulas was measured by the freezing point depression method at concentrations of 10, 12, 14 and 16 g per 100 mL, with and without 10% or 20% of additional calories, in the form of glucose polymers and medium chain triglycerides. Inter-analysis and intra-analysis coefficients of variation of the measurements were less than 3.9%.

Results: The mean osmolalities of formulas reconstituted up to 12 g per 100 mL did not exceed 305.3 mOsm kg⁻¹, even with added energy supplements. The mean osmolalities of formulas at 14 and 16 g per 100 mL, with or without added energy supplements varied between 205.8 and 421.6 mOsm kg⁻¹.

Conclusions: A comprehensive list of elemental and semi-elemental formulas at different concentrations, enriched or not with calories, is made available. This will enable professionals to customize feeds with the optimum composition, without exceeding the osmolality suggested for infants with short bowel syndrome.

Keywords: elemental formula, glucose polymers, medium chain triglycerides, osmolality, semi-elemental formulas, short bowel syndrome.

OSMOLALITY OF PRETERM FORMULAS SUPPLEMENTED WITH NONPROTEIN ENERGY SUPPLEMENTS.

L. Pereira-da-Silva¹, M. Pitta-Grós Dias^{2,3}, D. Virella¹, A.C. Moreira³, M. Serelha¹.

1 - Neonatal Intensive Care Unit, Hospital Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal; 2 - Dietetic Service, Hospital Dona Estefânia, Lisbon, Portugal; 3 - Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa. Lisbon, Portugal.

European Journal of Clinical Nutrition 2008;62:274-8.

Background: Addition of energy supplements to preterm formulas is an optional strategy to increase the energy intake in infants requiring fluid restriction, in conditions like bronchopulmonary dysplasia. This strategy may lead to an undesirable increase in

osmolality of feeds, the maximum recommended safe limit being 400 mOsm/kg. The aim of the study was to measure the changes in osmolality of several commercialized preterm formulas after addition of glucose polymers and medium-chain triglycerides.

Methods: Osmolality was measured by the freezing point depression method. Six powdered formulas with concentrations of 14 g/100 ml and 16 g/100 ml, and five ready-to-feed liquid formulas were analyzed. All formulas, were supplemented with 10% (low supplementation) or 20% (high supplementation) of additional calories, respectively, in the form of glucose polymers and medium chain triglycerides, maintaining a 1:1 glucose:lipid calorie ratio. Inter-analysis and intra-analysis coefficients of variation of the measurements were always \leq 3.9%.

Results: The mean osmolality (mOsm/kg) of the non-supplemented formulas varied between 268.5 and 315.3 mOsm/kg, increasing by 3–5% in low supplemented formulas, and by 6–10% in high supplemented formulas. None of the formulas analyzed exceeded 352.8 mOsm/kg.

Conclusion: The supplementation of preterm formulas with nonprotein energy supplements with up to 20% additional calories did not exceed the maximum recommended osmolality for neonatal feedings.

Keywords: bronchopulmonary dysplasia; energy supplements; glucose polymers; medium-chain triglycerides; osmolality; preterm formulas

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG. OUTCOMES OF A REFERRAL THIRD LEVEL NICU.

Pedro Garcia ¹, João Henriques ², Sérgio Pinto ¹, Micaela Serelha ¹.

1 – NICU and 2 – Paediatric Surgery Department. Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal.

Poster. 1st International Congress of UENPS (Union of European Neonatal and Perinatal Societies): Global Neonatology & Perinatology, 17-19/11/2008. Rome, Italy.

Aim: To assess the prenatal diagnosis, postnatal presentation, medical and surgical management, and outcome of infants with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAML).

Methods: Case series of consecutive CCAML admitted to the Hospital Dona Estefânia medical-surgical NICU over a ten year period (1998 to 2007).

Results: Six term neonates and one preterm of 31 weeks with CCAML were identified. Prenatal diagnosis was established in three cases, at a median gestational age of 24 weeks. The malformation was right sided in two cases, left sided in four and bilateral in one. *In utero* spontaneous incomplete regression occurred in one case. Five neonates evidenced respiratory distress and two remained asymptomatic. All cases evidenced unspecific findings in the first chest x-ray, and subsequent CT scan supported the diagnosis. Lobectomy was the preferred procedure in the five neonates submitted to surgery. “Prophylactic” surgery was decided in one asymptomatic patient. Good outcome was observed in a symptomatic infant under conservative management. The median postoperative ventilation time was 5 days. Early postoperative complications included

pneumothorax (2), septicemia (1) and pneumonia (1). Histopathology confirmed the definitive diagnosis (Stocker classification): type I=2; type II=3. After two to ten years of follow-up all patients are asymptomatic and no recurrence occurred.

Conclusions: CCAML is a rare condition with a broad clinical spectrum. Intrauterine regression can occur. Although definitive diagnosis is based on histopathology, CT scan is an excellent complimentary tool supporting the diagnosis. The therapeutic options are controversial, particularly in asymptomatic patients in whom surgical intervention may be considered, taking into account the risk of late malignancy.

Key Words: Congenital cystic adenomatoid malformation, lung, CCAML

REFERENCE VALUES FOR BONE STRENGTH IN TERM AND PRETERM NEONATES ASSESSED BY THE QUANTITATIVE ULTRASOUND METHOD.

L. Pereira-da-Silva¹, A.B. Costa², L. Pereira², A.F. Filipe², D. Virella¹, A.C. Moreira², M. Serelha¹, L. Mendes².

1 - NICU, Hospital Dona Estefânia, 2 - Dietetics, Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa. Lisbon, Portugal.

- 1st International Meeting of the Union of European Neonatal and Perinatal Societies. Roma, Itália, 18/11/2008 (Poster).
- Resumo publicado em *Early Human Development* 2008;84 (Supl.):S110.

Background. The quantitative ultrasound (QUS) method is a complimentary convenient method for bone strength evaluation in different age groups, since it is non-invasive, non-ionising and portable method. Its use in term and preterm neonates is limited by the lack of reference values for its interpretation.

Aim. To obtain reference values for bone strength in term and preterm neonates by measuring the speed of sound (SOS) by using the QUS method.

Methods. QUS of tibia was performed in appropriate for gestational age term and preterm neonates in the first 72 hours after birth, using the Sunlight Omnisense 7000P[®]. Speed of sound (SOS) was obtained as the average of three measurements. Homogeneity of the SOS among gestational age (GA) groups (in full weeks) was assessed, in order to determine homogeneous GA groups. For each GA group, SOS centiles were determined.

Results. 158 neonates were enrolled, 84 males (53.2%), with GA 26 to 41 weeks (34 term [21.5%]), birth weight 595 to 4195g (93% centiles10-90 for GA). SOS showed a Gaussian distribution, with no gender difference. Four GA groups showed the greatest homogeneity (Figure). Reference values in centiles are presented in the Table.

Conclusion. Reference values for SOS are made available for term and preterm neonates, providing a useful tool for the interpretation of bone strength by using the QUS method.

Key-words: bone strength; neonate; quantitative ultrasound; reference values

MAIS UM CASO DE SÉPSIS PRECOCE POR *STREPTOCOCCUS* DO GRUPO B ASSOCIADA A HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA DIREITA DE APARECIMENTO TARDIO.

Ana Rodrigues¹, Mafalda Lucas¹, Graça Gonçalves¹, Luís Pereira-da-Silva², Pedro Garcia², Cristina Borges³, Ana S. Neto¹, Micaela Serelha².

1- UCERN, Hospital Cuf Descobertas, 2 – UCIN, Hospital de Dona Estefânia, 3 - Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia e Hospital Cuf Descobertas, Lisboa.

Poster. XXXVI Jornadas Nacionais de Neonatologia, 8-10/5/2008 - Viseu, Portugal.

Introdução: Está descrita a associação entre sépsis precoce por *Streptococcus* do grupo B e hérnia diafragmática congénita direita de aparecimento tardio, embora o mecanismo patogénico para tal associação não esteja elucidado. Até recentemente (Strunk et al. Eur J Pediatr 2007), foram descritos 40 casos, com predomínio no sexo masculino.

Relato: Apresenta-se o caso de um recém-nascido do sexo feminino com quadro de sépsis por *Streptococcus* do grupo B às 4 horas de vida, necessitando de ventilação mecânica. Foi extubada ao 7º dia de vida por melhoria clínica, mas necessitou novamente de suporte ventilatório ao 11º dia de vida por agravamento da dificuldade respiratória associada a hipotransparência do hemitórax direito, interpretada como pneumonia complicada com derrame. Não melhorou com ventilação, antibioterapia de largo espectro e drenagem torácica, pelo que foi sujeita a toracotomia exploradora ao 28º dia de vida, que permitiu o diagnóstico de hérnia diafragmática e sua reparação cirúrgica. Foi extubada ao 3º dia de pós-operatório, verificando-se rápida melhoria.

Comentários: É necessário admitir o diagnóstico de hérnia diafragmática em recém-nascido com sépsis precoce por *Streptococcus* do grupo B associada a aparecimento tardio de hipotransparência no hemitórax direito. Ao confirmar-se o diagnóstico, evita-se o atraso no tratamento e o risco de lesão de órgão por eventual drenagem torácica.

Key Words: hérnia diafragmática, sépsis, *Streptococcus* do grupo B

SUSCEPTIBILIDADE DO RECÉM-NASCIDO À INFECÇÃO.

M.T. Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Aula em Curso de Mestrado em Microbiologia. Instituto de Medicina Tropical. 6/5/2008.

O RN tem maior vulnerabilidade à infecção que por sua vez é difícil de diagnosticar e comprovar, pode resultar numa doença grave de disseminação rápida e levar á morte.

Quer seja de termo ou pré-termo, muitos dos componentes do sistema imune do RN apresentam uma capacidade funcional diminuída: IgM, IgG, IgA, níveis de complemento, capacidade de opsonização e função de células T. A reserva de neutrófilos é escassa e os neutrófilos têm adesividade, plasticidade, quimiotaxia e fagocitose diminuídas. As defesas imunológicas do RN dependem exclusivamente dos anticorpos maternos da classe IgG,

adquiridos por transferência placentar a partir das 24 semanas. Contudo, estes anticorpos adquiridos passivamente, traduzem a experiência imunológica materna, não necessariamente os que o RN vai necessitar sobretudo se admitido em cuidados intensivos. Para agravar todo este quadro o RN é frequentemente expoliado de sangue total, repostos com CE o que leva a uma hipogamaglobulinemia iatrogénica.

Por outro lado pode dizer-se que o RN é um inexperiente sob o ponto de vista de defesa contra a infecção. Na realidade o ambiente uterino é estéril e, na ausência de flora endógena, não existe estímulo imunológico. Estes são os factores intrínsecos ao RN condicionantes da sua maior susceptibilidade á infecção. Outros factores são ainda inerentes ao RN mas extrínsecos. São eles a gravidade da doença subjacente, a idade gestacional, com a prematuridade a contribuir na razão inversa das semanas, a qualidade da pele - sem stratum corneum. Muitos destes RN necessitam ventilação mecânica, cateterismo venoso central, são colocados em pausa alimentar, medicados com inibidores da acidez gástrica, iniciam nutrição parentérica e quando começam com alimentação entérica é por débito contínuo. Além disso são submetidos a múltiplos cursos de antibioterapia de largo espectro, administração de corticóides, sujeitos a drenagens, intervenções cirúrgicas, ostomias, algaliação, múltiplas punções venosas periféricas e internamentos muito prolongados.

Nascer saudável e de termo faz toda a diferença. Esta criança será alimentada ao peito, tratado pela mãe, será sujeito a uma colonização bacteriana saudável ao contrário do RN doente ou pré-termo admitido em cuidados intensivos.

Os riscos acrescidos para infecção de origem materna ou hospitalar são muito diversos. Se para a primeira são a prematuridade e o baixo peso, a rotura de membranas prolongada, a febre materna, a amnionite ou colonização por SGB, para a segunda serão, além dos tratamentos e dispositivos invasivos utilizados e já referidos, a taxa de ocupação e a demora média da Unidade, a relação enfermeiro / doente, a arquitectura da UCIN, a política de antibióticos e a experiência das equipas médica e de enfermagem. Muito se tem estudado para tentar proteger o RN de todos os riscos infecciosos mas a tarefa tem sido vã. Rastreio e profilaxia na colonização materna por determinados agentes, administração de imunoglobulinas ou de factores de crescimento hematopoiético são alguns dos campos mais estudados sem resultados comprovadamente claros.

Palavras chave: infecção, recém-nascido, susceptibilidade

THE PORTUGUESE PROSPECTIVE SURVEILLANCE SYSTEM ON HEALTH-CARE ASSOCIATED INFECTIONS IN THE NICU.

M.T. Neto.

On behalf of the neonatal working group, Health-Care Associated Infection Control Plan, General Directorate of Health.

Comunicação livre – 1st International Congress of UENPS. Roma, Novembro 2008.

Introduction: Health-care associated infections (HCAIs) in the Neonatal Intensive Care Unit (NICU) are fearful events with great morbidity and mortality. Prospective surveillance

provides knowledge on the endemic rates, microbiology and resistance, helping neonatologists to improve quality on health-care.

Objective: The aim is to present the Portuguese surveillance system on HCAs in NICU.

Patients and Methods: On line registry was implemented. All newborns admitted to a NICU were enrolled during all admission time. Fields include personal data, days in intensive care, ventilation days, type and days of central venous catheters (CVC), sepsis, pneumonia, meningitis, necrotizing enterocolitis (NEC), isolates, resistance and antibiotics used. The registry started on January 1st, 2008; 23 NICU were enrolled.

Results: A great variability amongst Units was found concerning days in intensive care, invasive ventilation, CVC use, admitted very low birth weight (VLBW) infants and adherence to the project. On July 20th 2167 patients had been introduced, accounting for 27,889 admission days, 15% of VLBW, 352 ventilated (ventilation days 3,151), 601 with CVC (CVC days 7,396). There were 183 episodes of infection in 150 infected newborns; 7% of admitted patients had at least one episode on infection; the rate of episodes of infection was 6.6/1000 admission days, but it climbs to 11/1000 in VLBW infants; there were 166 episodes of sepsis, 19 pneumonia, 1 meningitis and 17 NEC. The rate of associated CVC blood-stream infection was 19/1000CVC days and that of tracheal tube (TT) associated pneumonia 5/1000TT days. The most common isolate was coagulase negative *Staphylococcus*. Of the infected newborns 2.7% died because of infection.

Conclusion: The surveillance system provides a valuable knowledge on health-care associated infection enabling neonatologist to improve data and searching causes responsible for basal deviations.

Key-words: health-care associated infection, neonatal intensive care units, surveillance

VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA DA INFECÇÃO NAS UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS.

M.T. Neto.

Coordenadora do Programa de Vigilância Epidemiológica das Infecções em UCIN.

Palestra. Patient Safety. 1º Workshop Formativo sobre Segurança Clínica. Agência da Qualidade em Saúde, Ministério da Saúde. Lisboa, 30/6-1/7/2008.

Introdução: A infecção de origem hospitalar é muito frequente em Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCINs) podendo atingir entre 10% a 40% dos recém-nascidos (RN) admitidos, constituindo uma das maiores preocupações dos neonatologistas. Apesar de muitas UCIN realizarem estudos de vigilância epidemiológica da infecção relacionada com os cuidados de saúde, ter dados nacionais e a possibilidade de comparar resultados locais com nacionais e internacionais, tem um interesse acrescentado e pode resultar em melhoria de cuidados. A Secção de Neonatologia da SPP (SNN/SPP) iniciou em 1998, o que se pode considerar o embrião do que depois se veio a desenvolver - um estudo retrospectivo referido a 1997 em que eram estudados os resultados das hemoculturas em RN admitidos em Cuidados Intensivos, com sepsis de origem hospitalar, seguido, em 1999 e 2000, pelo estudo prospectivo, multicêntrico, de todos os episódios infecciosos. Em 2001/2002 a SNN foi convidada a integrar Plano Nacional de Controlo da Infecção (PNCI). Após muito

trabalho o registo foi iniciado em 2003 e continuado por 2004. A transferência do Plano Nacional de Vigilância Epidemiológica para a DGS abriu um novo ciclo. O interesse da SNN e das UCIN em manter o projecto, e o interesse e a vontade expressa da DGS em o apoiar sob o ponto de vista logístico e financeiro, foram as condições necessárias e suficientes para recomençar de novo. As conversações para arquitectar o Programa de Vigilância Epidemiológica da Infecção Hospitalar em Cuidados Intensivos Neonatais, tiveram início em Abril de 2007 e, após várias reuniões, iniciou-se o trabalho de construção de uma página electrónica para registo *on line*. O estudo teve início com o registo de RN admitidos desde 1 de Janeiro de 2008.

Métodos: São registados todos os RN admitidos nas UCIN, qualquer que seja a idade de admissão, o tempo de internamento, a IG e o PN; são registadas todas as infecções sistémicas e as enterocolites necrosantes, os agentes infecciosos identificados e respectiva sensibilidade, o tempo de ventilação e o tempo de CVC.

Resultados: De 1 de Janeiro a 2 de Junho de 2008 foram introduzidos registos de 1405 doentes. A taxa de utilização de TET foi de 31 (contabilizando apenas dias de CI) e a de CVC foi de 25. Houve 123 episódios de infecção hospitalar em 104 RN. A taxa de infecção de origem hospitalar foi de 7,4%, com enormes variações de acordo com o PN: no subgrupo <1000g foi de 75% baixando para 25% no grupo ponderal seguinte. A infecção mais frequente foi a sépsis (clínica ou confirmada); a taxa de sépsis associada a CVC foi de 20/1000 dias de CVC e a de pneumonia relacionada com a ventilação de 5/1000 dias de ventilação. O agente mais frequentemente isolado foi o *Staphylococcus* coagulase negativa. A mortalidade por infecção foi de 0,14% e a letalidade da infecção 1,9%.

Conclusão: Apenas 5 meses de registos revelam já o enorme manancial de informação disponível no Registo Nacional da Infecção em UCIN. A comparação de resultados de cada unidade com o nacional vai certamente mostrar grande variação de taxas e identificar áreas de preocupação e de possibilidade de melhoria.

Palavras chave: infecção associada aos cuidados de saúde, unidade de cuidados intensivos neonatais, vigilância eopidemiológica

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS
COORDENADOR: DR.ª DEOLINDA BARATA

ANEURISMA INTRACRANIANO NA CRIANÇA. CASO CLÍNICO.

Laura Martins¹, Susana Nunes², António Marques³, Vítor Gonçalves⁴, Deolinda Barata³

1. Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo EPE, Évora
2. Serviço de Pediatria do Hospital de S. Marcos, Braga
3. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de D. Estefânia, CHLC EPE, Lisboa
4. Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. José, CHLC EPE, Lisboa

XIV Jornadas de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora. Évora, Outubro 2008 (Poster).

Introdução: Os aneurismas cerebrais são raros na infância. Quando ocorrem na população pediátrica, estas lesões tem características especiais relativamente às descritas no adulto.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de uma criança do sexo masculino, de 11 anos de idade, sem história prévia de traumatismos ou infecções e que recorreu ao hospital por cefaleias. Estava vigil e orientado, apirético, com bradicardia e apresentava sinais de Kernig e de Brudzinsky positivos. O estudo imagiológico (TAC-CE e RM-CE) realizado foi sugestivo de hemorragia subaracnoideia. Após a realização da TAC-CE fez punção lombar que revelou líquido hemático (xantocrómico após centrifugação), exame citoquímico: glucose 53 mg/dl; proteínas 23,2 mg/dl, cloro 123 mg/l; lactato 12,3 mg/dl; células: muitos eritrócitos; manometria 44.mmHg. O exame bacteriológico foi negativo

A angiografia cerebral permitiu o diagnóstico de aneurisma da bifurcação da artéria carótida interna esquerda. Foi submetido a cirurgia - clipagem do colo do aneurisma da bifurcação da artéria carótida interna esquerda - com boa evolução pós-operatória

Discussão: A bifurcação da artéria carótida interna é a principal localização dos aneurismas na criança (24-50%). A ausência de factores adquiridos sugere uma patogénese diferente para os aneurismas na infância, realçando-se a importância de factores congénitos predisponentes. Os aneurismas na infância são geralmente sintomáticos na altura do diagnóstico, manifestando-se principalmente por hemorragia subaracnoideia. A TC craniana identifica a hemorragia em mais de 90% dos casos. E o LCR só se torna xantocrómico cerca de 12 h após a hemorragia e é este factor crucial que distingue uma punção traumática de uma punção não traumática com liquor hemorrágico. A angiografia cerebral convencional por subtracção permanece é a técnica mais eficaz no diagnóstico de aneurismas no grupo pediátrico. Existem controvérsias sobre o momento cirúrgico. O prognóstico é bom em 95% dos doentes de várias séries.

Conclusão: Apesar da ruptura de aneurisma cerebral ser uma patologia rara na criança, é necessário que o clínico a inclua no diagnóstico diferencial de cefaleias na criança, para que a sua detecção e resolução terapêutica precoce, possa contribuir para o melhor prognóstico. Com a apresentação deste caso, os autores pretendem alertar para as dificuldades no diagnóstico diferencial de rotura de aneurisma cerebral na criança com cefaleias e salientar a necessidade de um diagnóstico precoce que permita melhorar drasticamente o prognóstico. Salientam ainda diferenças nas características das lesões relativamente ao adulto.

PARAGEM CARDÍACA EM IDADE PEDIÁTRICA

Ana Tavares¹, Conceição Trigo², João Estrada¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Santa Marta, CHLC EPE, Lisboa

Acta Med Port. 2008;21:383-6. Epub 2008 Oct 24.

Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 10 anos com paragem cardíaca em repouso que foi reanimada, com sucesso. A investigação etiológica do acidente mostrou uma

Cardiomiopatia Hipertrófica (CHM). Foi colocado um Cardiodesfibrilhador Implantável (CDI) para profilaxia secundária da Morte Súbita (MS). A morte súbita em idade pediátrica é uma situação rara, de muito mau prognóstico (sobrevivência sem sequelas inferior a 5%) e com um impacto social significativo. A Cardiomiopatia Hipertrófica é uma causa conhecida de Morte Súbita, com possibilidade de prevenção. O caso apresentado serve para levantar questões sobre a necessidade e forma de estratégias para prevenção da MS de etiologia cardíaca em idade pediátrica.

HIPERECPLEXIA CONGÉNITA (STARTLE) – CASO CLÍNICO.

Sara Silva¹, Ana Pita¹, Rosalina Valente¹, Isabel Fernandes¹, José Ramos¹, Eulália Calado², Deolinda Barata¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e 2 - Unidade de Neuropediatria, Hospital de Dona Estefânia, CHLC, Lisboa.

Reunião de Casos Clínicos da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP. Lisboa, Abril de 2008.

Ex-prétermo com 2 meses de idade cronológica, sexo masculino, internado por apneia recorrente e mioclonias.

Antecedentes familiares de irmão com mioclonias exuberantes durante o 1º ano de vida.

Desenvolvimento estatura-ponderal e psico-motor adequados. No dia do internamento, após vários episódios de apneia e movimentos clónicos dos membros, sem febre ou qualquer outra sintomatologia, é transferido para a UCIP. No exame objectivo à entrada salientava-se: sem sensação de doença grave, hemodinamicamente estável, Glasgow de 10-13, hiperreflexia e clonias frequentes dos membros inferiores, que ocorriam essencialmente após estímulos tácteis, embora também espontaneamente. Verificou-se na altura episódio de apneia grave, com repercussão hemodinâmica, pelo que foi entubado e ventilado. Laboratorialmente sem parâmetros de infecção bacteriana, sem alterações metabólicas ou iónicas. Exame citoquímico, cultural e viral do líquido cefalo-raquidiano sem alterações; serologias pedidas negativas. Imagiologia: TAC-CE e RM-CE normais. EEG normal.

Após consulta da “enciclopédia universal” e utilizando como palavras-chave clonus, non-epileptic, apnoea e newborn, chegámos a um diagnóstico provável, embora não definitivo de hiperreflexia congénita. Após iniciar terapêutica com clonazepam, verificou-se melhoria clínica, tendo tido alta para o domicílio. Seguido em consulta de Neuropediatria, não voltou a ter apneias, tem tido um desenvolvimento psicomotor adequado. Aguarda estudo genético.

Este caso vem lembrar a dificuldade e importância do diagnóstico diferencial dos movimentos paroxísticos não epilépticos na primeira infância e respectivas implicações terapêuticas.

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

M. Ferreira, A.B. Salgueiro, J. Estrada, J. Ramos, L. Ventura, M.C. Vale, D. Barata. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa.

Acta Med Port. 2008;21:199-204. Epub 2008 Jul 26.

O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença multissistémica, auto-imune, caracterizada por inflamação celular e do tecido conjuntivo, com anticorpos antinucleares. As manifestações clínicas são variáveis, com uma história natural progressiva e imprevisível.

Apresentamos o caso de uma adolescente, com antecedentes de artrite dos joelhos, febre e astenia de etiologia não esclarecida, com um ano de evolução. Internada na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos por pneumonia bilateral a *Streptococcus Pneumoniae* complicada com derrame pleural, anasarca e hematúria macroscópica. Iniciou antibioticoterapia, com evolução favorável, após o que se verifica agravamento clínico, com reaparecimento de derrame pleural, lesões vasculares disseminadas sugestivas de etiologia herpética, hipertensão arterial sintomática e convulsão tónico-clónica generalizada.

Da investigação destaca-se estudo imunológico compatível com LES em actividade, poliserosite, proteinúria nefrótica, nefrite lúpica classe IV e anemia grave.

NÃO HÁ DOENÇAS, HÁ DOENTES...

Ana Sofia Simões¹, Margarida Rosal Gonçalves², Pedro Garcia³, Rita Silva⁴, Orquídea Freitas⁵, Isabel Fernandes³, Lurdes Ventura³, Deolinda Barata³

6. Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira

7. Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal EPE, Setúbal

8. UCIP do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, Lisboa

9. Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, Lisboa

10. Unidade de Hematologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, Lisboa

9º Congresso Nacional de Pediatria. Porto, Outubro 2008 (Poster).

Introdução: O acidente vascular cerebral (AVC) na criança é em muitos aspectos diferente do descrito no adulto. A causa é definida em cerca de 75% dos casos, sendo a anemia das células falciformes a etiologia mais frequente na criança de raça negra. O interesse deste caso clínico reside na sua forma de apresentação pouco habitual.

Caso clínico: Criança de raça negra com 27 meses, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, admitida por quadro súbito de hemiparésia e disartria compatível com AVC. À entrada apresentava Glasgow 10, hemiparésia direita, parésia facial e palidez. A TAC cranio-encefálica revelou lesão isquémica extensa no território das artérias cerebrais média e posterior esquerdas. O ecocardiograma revelou hipertrofia ventricular esquerda ligeira, excluindo tumores ou trombos intracardíacos. Analiticamente apresentava anemia normocítica com Hb 7.9g/dL e Htc 23.8%, muitos drepanocitos de formação espontânea e

HbS 87.1%. A criança foi submetida a transfusão-permuta atingindo os objectivos esperados com meia volémia.

Conclusão: O AVC como complicação da drepanocitose é mais frequente após os 5 anos de idade, quase sempre precedido de outras manifestações da doença. É geralmente isquémico abaixo dos 2 anos de idade e hemorrágico na criança mais velha. Esta doença é raramente silenciosa mas a gravidade das suas complicações poderá justificar um estudo da relação custo-benefício de um rastreio na população pediátrica de raça negra, residente em Portugal.

O QUE ACONTECE QUANDO SE RETIRA UM DRENO TORÁCICO – CASO CLÍNICO.

Pedro Garcia¹, João Henriques², Vanda Pratas Vital², Fernando Martelo³, João Estrada¹, Deolinda Barata¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

2 - Departamento de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

3 - Serviço de Cirurgia Córdio-Torácica do Hospital de Santa Marta, CHLC EPE, Lisboa

9º Congresso da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Porto, Novembro 2008.

Introdução: As complicações na retirada de drenos torácicos são extremamente raras e incluem entre outras, pequenos pneumotoraces residuais, enfisema subcutâneo, arritmias cardíacas e alterações vaso-vagais. A maioria destas complicações são de fácil resolução e raramente alteram o curso natural da terapêutica, no entanto em algumas situações podem resultar em verdadeiras emergências com risco de vida imediato.

Métodos: Os autores apresentam um caso clínico de criança de 4 anos de idade, sexo feminino, internada no HDE por pneumonia necrotizante com empiema septado, submetida a “toillete” pleural por videotoracosopia sem complicações e sem necessidade de ventilação mecânica no pós-operatório. O 1º dreno torácico foi retirado ao 4º dia pósoperatório sem complicações, no entanto a retirada do 2º dreno torácico ao 7º dia foi complicada de enfisema subcutâneo extenso, exuberante e rapidamente progressivo. A TAC torácica revelou um pneumomediastino sob tensão condicionando compressão da via aérea e dissecação das estruturas vasculares do mediastino e do pescoço. Houve necessidade de intervenção com carácter de emergência pela cirurgia cardio-torácica com colocação de dreno mediastínico. Esta intervenção foi realizada apenas sob sedação com o objectivo de evitar a ventilação mecânica. A TAC de controle revelou área de necrose parenquimatosa com fistula bronco-alveolar sequelar. A evolução foi favorável sem necessidade de reintervenção cirúrgica e retirada de dreno mediastínico sem complicações.

Discussão e Conclusão: As complicações na retirada de drenos torácicos tal como descrito na literatura são raras, habitualmente muito precoces e raramente motivam alteração no curso habitual da terapêutica. Este caso pretende ilustrar uma evolução com gravidade pouco habitual, galopante e com necessidade de intervenção emergente pela compressão da via aérea e dissecação das estruturas vasculares do mediastino por ar ectópico.

Palavras-chave: Pneumomediastino Pneumonia necrotizante

PANCREATITE AGUDA COMO MANIFESTAÇÃO DE LINFOMA DE BURKITT EM IDADE PEDIÁTRICA.

Filipe Glória Silva¹, Mafalda Paiva¹, Ana Tavares¹, Ana Lacerda¹, Gabriela Pereira¹, António Marques¹, Deolinda Barata¹, José Cabral²

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2 - Unidade de Gastreenterologia e Nutrição Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa.

Acta Med Port 2008; 21:515-520.

A pancreatite é uma patologia pouco frequente em Pediatria, com etiologia mais variada que no adulto, sendo as causas tumorais particularmente raras. Os autores apresentam um caso de um adolescente de 13 anos, previamente saudável, internado na Unidade de Cuidados Intensivos, com os diagnósticos de pancreatite aguda, derrame pleural bilateral e ascite. Na avaliação imagiológica apareceram imagens sugestivas de processo infiltrativo da parede gástrica. A endoscopia digestiva alta mostrou tumor infiltrativo da mucosa gástrica e bulbo duodenal e úlcera gigante, com biópsias compatíveis com Linfoma de Burkitt, confirmado por citologia e citometria do líquido ascítico. Durante a evolução houve ainda a necessidade de colocação de endoprótese biliar por colestase obstrutiva de agravamento progressivo. Após estadiamento (estádio III), iniciou o protocolo FAB LMB 96 obtendo remissão completa. A pancreatite aguda e a colestase são formas de apresentação raras de linfoma neste grupo etário.

SINDROMA DA CRIANÇA ABANADA – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO.

Catarina Diamantino¹, Sara Silva², Gabriela Pereira², Sílvia Afonso², Sérgio Lamy², Lurdes Ventura², Deolinda Barata²

3. Hospital do Espírito Santo de Évora. Évora

4. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

9º Congresso Nacional de Pediatria. Porto, Outubro 2008 (Poster).

Descreve-se o caso de um lactente do sexo masculino com 1 mês e 3 dias, primeiro filho de pais jovens ex-toxicodependentes, com história de choro frequente (atribuível a cólicas) que estando aparentemente bem, terá tido um episódio de apneia, palidez e hipotonia generalizada com recuperação após “manobras de reanimação” efectuadas pelo pai. Pelo agravamento do quadro clínico, com aparecimento de movimentos anómalos e prostração, foi levado ao Serviço de Hospital da área de residência, de onde foi encaminhado para um serviço de Cardiologia pediátrica por suspeita de taquicardia paroxística supraventricular. O ecocardiograma revelou disfunção ventricular esquerda significativa, e o ECG, alterações da repolarização. Durante a observação cardiológica teve convulsão tónica generalizada com postura mantida em opistótonus pelo que foi solicitada a transferência para uma

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos com hipótese diagnóstica de síndrome meníngeo e miocardite. À admissão estava pálido, prostrado, com gemido, fontanela anterior hipertensa, sem sinais externos de traumatismo e com ritmo de galope à auscultação. Analiticamente, tinha anemia, elevação das enzimas cardíacas, hiponatremia, sem parâmetros indirectos de infecção. Realizou TAC-CE que demonstrou a existência de múltiplos focos de contusão bifrontais, paramedianos, espessa lâmina de derrame subdural agudo fronto-basal direito e densidades hemáticas na fenda interhemisférica, e o exame oftalmológico revelou hemorragias retinianas dispersas por ambos os pólos posteriores e periferia, em toalha e em chama de vela. A investigação realizada durante o internamento para esclarecimento da etiologia da hemorragia subdural associada à hemorragia retiniana e lesão cerebral apoiaram o diagnóstico de síndrome da criança abandonada.

Esta síndrome representa um grande desafio diagnóstico para o pediatra. A clínica inespecífica e a história imprecisa exigem um elevado grau de suspeição e familiarização com dados clínicos e radiológicos, para a realização de um diagnóstico correcto. O reconhecimento precoce destes casos pode prevenir a sua evolução para quadros mais graves por vezes irreversíveis.

SÍNDROMA DE MUNCHAUSEN – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Catarina Almeida¹, Teresa Silva¹, Ana Cristina Ferreira², Mónica Pinto², Fátima Abreu², Orquídea Freitas², Margarida Santos¹, Rosalina Valente¹, Deolinda Barata¹

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2 - Serviço de Urgência de Pediatria Médica. Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa.

9º Congresso Nacional de Pediatria. Porto, Outubro 2008 (Poster).

Introdução: A Síndrome de Munchausen por procuração é uma forma grave e potencialmente fatal de maus-tratos infantis. Caracteriza-se pela simulação ou indução de sintomas ou sinais de doença numa criança, conduzindo a procedimentos ou tratamentos desnecessários, levada a cabo por um familiar próximo da criança, geralmente a mãe, com o intuito de preencher necessidades psicológicas.

Caso clínico: Rapariga de 10 anos com internamento anterior por ingestão de álcool e heparina (sic). Recorre ao Serviço de Urgência (SU) por cansaço, dor torácica e dificuldade respiratória com 15 dias de evolução. Vinha acompanhada pela mãe, portadora de relatório manuscrito de Cintigrafia Pulmonar sugestiva de tromboembolismo que alertava para a necessidade de se administrar heparina à filha. Os exames objectivo e complementares foram normais. Após ter sido proposto internamento, ausentaram-se do SU. Verificou-se que os dados de identificação da criança eram falsos e, enquanto se efectuavam as diligências para o seu retorno ao SU, descobriu-se que a mãe e criança percorriam diversas unidades hospitalares já tendo sido sinalizada a situação à Comissão de Protecção de Crianças e Jovens. A mãe regressa voluntariamente passadas 6 horas com a criança em coma e apresentando múltiplas equimoses. Quando confrontada com os factos, admitiu ter forjado o relatório de um exame que lhe pertencia por estar convicta de que a filha tinha a mesma doença. Fez TAC-CE que foi normal e pesquisa de barbitúricos que foi positiva. A ecografia abdominal revelou conteúdo gástrico de aspecto estranho, tendo-se aspirado líquido de cor verde-garrafa, após o que a criança recuperou a consciência. Internada da

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos onde permaneceu sempre assintomática. A mãe revelou-se muito ansiosa com um discurso +reserverante na preocupação de que a filha estava doente requisitando insistentemente exame diagnóstico e terapêutica.

Discussão: A Síndrome de Munchausen por procuração é uma patologia rara e de difícil diagnóstico mas que deve ser sempre considerada numa criança com doença de características pouco habituais em que os exames complementares de diagnóstico não revelam alterações ou com uma resposta atípica aos tratamentos. Este caso reforça a importância da investigação profunda de qualquer situação que nos pareça estranha, uma vez que a detecção precoce desta patologia é crucial para a protecção da criança, tendo em conta a elevada frequência de recidiva e mortalidade.

SÍNDROME DO COMPARTIMENTO ABDOMINAL.

Marilene Eusébio¹, RosalinaValente¹, Isabel Fernandes¹, Henrique Sá Couto², Américo Martins³, Deolinda Barata¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica Hospital de Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

3 - Unidade de Transplantes – Hospital Curry Cabral, Lisboa

Reunião Anual da Secção de Hematologia e Oncologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Lisboa, Maio 2008.

A síndrome do compartimento abdominal é uma entidade relativamente comum mas pouco reconhecida, caracterizada pelas suas manifestações clínicas inespecíficas e frequentemente insidiosas, que exigem um elevado grau de suspeição com monitorização constante para prevenir a sua alta morbidade e mortalidade.

Apresenta-se o caso de uma menina de 13 anos, com antecedentes de feocromocitoma recidivante, internada para excisão de recidiva abdominal. Intra-operatoriamente verificou-se a existência de múltiplos nódulos tumorais, um deles aderente ao principal eixo vascular, cuja dificuldade de remoção levou a laceração acidental da aorta abdominal com hemorragia grave e necessidade de clampagem intermitente (> 2 horas). No pós-operatório imediato, apesar de estabilidade hemodinâmica mantida, verificou-se anúria associada a má perfusão generalizada. No estudo imagiológico constatou-se estenose a nível da sutura aórtica com um hematoma compressivo adjacente. Foi reintervencionada para correcção às 36h após a intervenção inicial. A clampagem, real assim como funcional, prolongada da aorta abdominal condicionou complicações isquémicas graves multisistémicas, nomeadamente: necrose muscular e cutânea localizada dos membros inferiores, insuficiência renal oligo-anúrica agravada por rabdomiólise extrema (valor máx. CPK = 160 520mg/dl), com necessidade de hemodiafiltração (22 dias), hipotensão multifactorial com disfunção ventricular e necessidade de apoio inotrópico (7 dias). Apresentava paralisia flácida dos membros inferiores, e sinais de isquémia gastrointestinal com ascite progressiva. Na evolução verificou-se agravamento da ascite e compromisso hepático. A ecografia abdominal revelou ascite multiloculada e compressiva. Por se considerar necessário o apoio especializado, foi efectuada laparotomia exploradora no Hospital Curry

Cabral, constatando-se ascite amplamente septada com grave síndrome do compartimento abdominal (SCA) e compressão hepática extrema que veverteu após cirurgia.

Verificou-se recuperação progressiva, embora lenta mantendo, entre múltiplas sequelas, parésia flácida dos membros inferiores.

UM CASO CLÍNICO DE SÍNDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS PRIMÁRIO?

Ana Cristina Esteves¹, João Estrada¹, Maria João Brito², Deolinda Barata¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e 2 - Unidade de Infecçiology do Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

Reunião Anual Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP. Porto, Novembro 2008.

Introdução: A síndrome dos anticorpos antifosfolípidos (SAAF) é uma doença autoimune que se caracteriza por fenómenos de trombose associados á presença de anticorpos antifosfolípidos. Pode manifestar-se em qualquer idade, de forma primária, isto é, não associada a outra doença, ou de forma secundária.

Desenvolvimento: Lactente de três meses, sexo feminino, que na evolução de uma sépsis com meningite, sem agente isolado, surge com: (D3) anemia hemolítica autoimune; (D13) livedo *reticularis* transitório; (D13) alteração da coloração dos dedos das mãos e pés com evolução para necrose digital, compatível com microangiopatia; (D17) doença cardíaca valvular, *de novo*, com insuficiência mitral grave e insuficiência tricúspide ligeira, sem visualização de vegetações ou alterações do aparelho subvalvular. Dos exames complementares de diagnóstico salienta-se: anemia grave com coombs directo positivo (IgG +++ e C3d +); sem coagulopatia de consumo; pesquisa de crioglobulinas negativa; anticorpos anticardiolipina IgG e anticorpos anti β 2-GP1 IgG positivos (título médio/alto em duas avaliações separadas de 12 semanas); anticorpos antinucleares e antiADN negativos, fracções do complemento normais; diminuição da actividade da antitrombina III (51.3%); heterozigotia dupla para mutação da MTHFR com homocisteína normal. Fez antibioticoterapia prolongada, heparina em perfusão e corticoterapia; necessitou de suporte ventilatório e suporte inotrópico durante 12 dias.

Conclusão: Foi colocado o diagnóstico de SAAF que, provavelmente, foi despoletado por uma infecção. Persistem algumas dúvidas em relação ao diagnóstico de SAAF primário. Dado o elevado risco de recorrência de fenómenos trombóticos é importante manter uma vigilância clínica e laboratorial regular.

VIH NA GRAVIDEZ – SEROLOGIA NEGATIVA? – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Pedro Garcia, Paulo Sousa, António Marques, Deolinda Barata.

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, GHLC EPE, Lisboa

9º Congresso Nacional de Pediatria. Porto, Outubro 2008 (Poster).

Introdução: Em grávidas com serologia positiva conhecida para infecção VIH, a profilaxia da transmissão vertical do vírus é efectiva com taxa de transmissão abaixo dos 2% nos países industrializados. Existe no entanto uma pequena margem de recém-nascidos em que a infecção materna a VIH não é diagnosticada durante a gravidez.

Métodos: Caso clínico de lactente de 3 meses de idade, raça caucasiana, filho de pais jovens aparentemente saudáveis. Gravidez vigiada sem intercorrências com serologias negativas (VIH e CMV). O período neonatal decorreu sem complicações. Cerca de duas semanas antes do internamento inicia quadro de febre, recusa alimentar e coriza que evoluiu para quadro grave de polipneia e hipoxémia. O RX de tórax mostrava uma hipotransparência heterogénea intersticial bilateral e o agravamento da hipoxémia levou à instituição de ventilação mecânica e terapêutica antibiótica com Eritromicina e Cotrimoxazol. Da investigação laboratorial inicial destaca-se um teste de “screening” positivo para infecção VIH que não foi confirmada pela técnica de Western-Blot mas que viria a ser mais tarde confirmada pela PCR para VIH e pelo estudo das populações linfocitárias. Foi instituída terapêutica anti-retroviral com Zidovudina, Lamivudina e Lopinavir/Ritonavir. O lavado bronco alveolar identificou a presença de infecção a *Pneumocystis jiroveci* (PPC). Por sobreinfecção a *Pseudomonas aeruginosa* e falência de terapêutica com Eritromicina e Cotrimoxazol foi instituída Ceftazidima, Gentamicina e Pentamidina. Por infecção a CMV iniciou Ganciclovir. O doente teve evolução desfavorável com evolução para ARDS não reversível com ventilação de alta frequência e terapêuticas adjuvantes da ventilação como o surfactante e óxido nítrico. Do estudo imunológico dos pais salienta-se: Pai com Serologia VIH 1 e 2 Negativa., Ag p24 Negativo e Mãe com Ac. Anti VIH muito positivo, Ag p24 equívoco e carga viral de 57 230 cópias.

Discussão e Conclusões: O rastreio da infecção VIH durante a gravidez com testes de elevada sensibilidade, particularmente no último trimestre é determinante para o sucesso da profilaxia da transmissão vertical. A presença de serologia VIH negativa no último trimestre da gravidez não exclui a infecção materna, seja por se encontrar em período de janela imunológica, seja pela sensibilidade dos testes usados nos laboratórios. Cerca de 20%, dos lactentes infectados no período perinatal, apresenta-se com doença rapidamente progressiva, tipicamente, pneumonia a *Pneumocystis jiroveci*, por volta da 10^a-14^a semana de vida com taxa de mortalidade de 30%.

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA
RESPONSÁVEL: DRA. PAULA LEIRIA PINTO

ADOLESCENT WITH RECURRENT SEVERE INFECTIONS DUE TO A RARE DISEASE

Miguel Paiva, Susana Piedade, Pedro Martins, Ângela Gaspar

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso da Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica, Barcelona, Espanha, de 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster com discussão). Trabalho Premiado: "Poster prize" no XXVII Congresso da EAACI (Melhor Poster na "Poster Session Immunodeficiency II")

Case report: We describe a case of a 15-year-old gipsy male referred to our outpatient clinic department in March 2005 due to recurrent severe infections with several hospitalizations since the two months of life. From the clinical picture we emphasize: at 2 months of age the first hospitalization due to pneumonia; at 2 years two hospitalizations, one due to acute sinusitis complicated by orbital cellulitis and other due to pneumococcal meningitis; at 3 years one hospitalization due to osteomyelitis; at 6 years three hospitalizations, respectively due to pneumococcal meningitis, ethmoid-maxillary sinusitis and otomastoiditis; one hospitalization at 7 years due to pneumonia; and the last two hospitalizations at 11 and 13 years due to pan-sinusitis complicated by orbital cellulitis. The parents are cousins in first degree, both being healthy. He has three brothers, two healthy and one with chronic renal insufficiency related to vesicoureteral reflux. From the laboratory study of the adolescent immunity we emphasise the following results: CH100 and C3 not detected, with C3a of 32 ng/dl (range: 1200-2450); total IgG of 7.68 g/l (range: 8.0-17.0), with IgG2 of 1.31 g/l (range: 1.4-4.4) and IgG4 not detected. The study of cellular immunity was normal and the search for auto-immune diseases negative. Pulmonary lung function tests were normal. **Discussion:** The patient has a C3 deficiency, which is a rare type of primary immunodeficiency. There is no specific therapy available for reposition of C3. The patient started prophylaxis with cotrimoxazol and oral immunomodulators with a good response, without severe infections or hospitalizations.

AGE, HEIGHT, WEIGHT AND BODY MASS INDEX AND RELATIONSHIP WITH EXHALED NITRIC OXIDE

Marta Chambel, Miguel Paiva, Susana Carvalho, Pedro Martins, Isabel Peralta, Helena Vicente, Nuno Neuparth, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, de 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Introduction: Values of exhaled nitric oxide (F_{ENO}) are variable, even in healthy subjects. This variation can be attributed to some variables, as age, height, weight and body mass index (BMI).

Objectives: To evaluate the relationship between F_{ENO} and age, height, weight and BIM in asthmatic patients younger than 18 years old.

Material and methods: During a 2 week period, 86 consecutive asthmatic patients younger than 18 years old, followed in our outpatient clinic, were submitted to a F_{ENO} determination (flow rate: 50ml/second). We recorded their age, height and weight. The body mass index (BMI) was calculated. We analyzed the relationship between F_{ENO} and age, height, weight and BMI.

Results: The mean age was 12,3 years old (SD 3,6), with 68,6% males. The median value for F_ENO, height, weight and BMI was 16ppb (P₂₅₋₇₅=12,8-64,3ppb), 153cm (P₂₅₋₇₅=136-166cm), 49Kg (P₂₅₋₇₅=34-61Kg) and 20,5 (P₂₅₋₇₅=17,5-23,5). Statistical significant correlations were found between F_ENO and height (0,648), weight (0,602), age (0,582) and BMI (0,424).

Discussion and conclusion: As in healthy subjects, a correlation between F_ENO and age, weight, height and BMI was found in our asthmatic population. This could be due to the same reasons pointed for healthy people.

ALERGIA A DIOSPIRO (*DIOSPYROS KAKI*). UM CASO CLÍNICO

Anna Sokolova¹, Pedro Martins², Sara Prates², Virgínia Loureiro³, Borja Bartolomé⁴, Paula Leiria Pinto²

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte;

²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ³Laboratório de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ⁴R&D Department, Bial-Aristegui, Bilbao, Espanha

XXIX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Porto, de 11 a 14 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: O diospiro, fruto originalmente cultivado na China e no Japão, foi introduzido na Europa no final do Século XIX. A alergia a este fruto é rara (apenas 6 casos documentados).

Objectivo: Documentar um caso clínico de alergia ao diospiro e caracterizar o alérgeno envolvido.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso duma doente de 24 anos, natural do Brasil, residente em Portugal (Lisboa) desde há 16 anos. A doente tolerou diospiro até Outubro de 2007, altura em que refere, minutos após a ingestão deste fruto, quadro de prurido e edema labial seguido de dor abdominal e vómito alimentar. Em Novembro de 2007, refere episódio semelhante após ingestão de diospiro. Foi observada no Serviço de Urgência, tendo sido medicada com anti-H1 oral e corticóide sistémico, com resolução completa do quadro. Paralelamente, a doente apresenta queixas de rinite nos meses Abril-Junho desde há vários anos. O exame objectivo não revelava alterações. Os testes cutâneos (TC) em picada, realizados com bateria *standard* de aeroalergénios foram positivos para *Dermatophagoides* e pólen de gramíneas e negativos com outros alérgenos, nomeadamente pólen de bétula. Os TC com o alimento em natureza foram positivos para a pele e polpa de diospiro (9 e 12 mm respectivamente). A IgE específica foi doseada com utilização de técnica EAST (comercial enzyme allergosorbent test) com os seguintes resultados: *Dyospiros kaki* (polpa) 0.7 kU/l e *Lolium perene* 6.7 kU/l. O SDS PAGE immunoblotting com extracto de diospiro identificou uma banda de fixação com peso molecular de 40 kDa. No estudo com extracto de *Lolium perene* não foi identificado este peso molecular. O estudo de inibição Diospiro/*Lolium* (e inverso) foi negativo. O estudo com Immuno Solid-phase Allergen Chip (ISAC[®]) identificou a sensibilização às proteínas Der f1, Der s1, Lol p 1 e Phl p1.0102.

Discussão: Dos 6 casos de alergia ao diospiro devidamente caracterizados, somente num não existia sensibilização ao pólen de bétula. Na nossa doente não existia história doutra alergia alimentar, nem sensibilização às proteínas de pólen de bétula. Também não se constatou a existência de reactividade cruzada com pólen de gramíneas. A alergia ao diospiro foi confirmada através de TC com alimento em natureza, doseamento de IgE específica e realização de *imunoblotting*. Foi identificado alergénio com peso molecular de 40 kDa, que não se encontra documentado nos trabalhos anteriores.

ALERGIA AO KIWI NA INFÂNCIA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

João Antunes, Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXIX Reunião Anual da SPAIC, Porto, 11 a 14 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: A alergia ao kiwi (*Actinidia*) tem-se assumido como um problema emergente, de prevalência desconhecida mas em aparente crescimento. Em adultos parecem predominar as formas ligeiras, nomeadamente síndrome de alergia oral. Em crianças até aos 5 anos estão descritas reacções sistémicas graves após a 1^a exposição, sobretudo em doentes com alergia a outros alimentos e/ou outras doenças alérgicas (asma, rinite ou eczema). Num estudo retrospectivo prévio do nosso serviço, foram documentadas 22 crianças com hipersensibilidade IgE-mediada ao kiwi, dos quais 77% apresentaram sintomas ligeiros e os restantes anafilaxia, com 3 casos reportados abaixo dos 5 anos (Pité H, et al. Rev Port Imunoalergologia 2006; 14 (Supl.3): 37-38).

Caso clínico: Os autores reportam um caso de anafilaxia numa criança do sexo feminino com 15 meses de idade, com história pessoal de eczema localizado à face desde a 2^a semana de vida, controlado com emolientes e antecedentes familiares de asma paterna e rinite alérgica materna. Durante a gravidez e período de aleitamento materno exclusivo (4 meses) a mãe refere ingestão diária abundante de kiwi (cerca de 6-7 kiwis/dia). Cerca de 20 minutos após 1^a ingestão de kiwi aos 15 meses de idade, apresentou quadro de urticária generalizada, angioedema da face, tosse e vómitos. Recorreu ao SU, tendo sido medicada com adrenalina IM, hidrocortisona e clemastina EV. Teve alta ao fim de 12h, clinicamente assintomática e referenciada a consulta de Imunoalergologia. Foram realizados testes cutâneos por picada, que foram positivos para ovo e testes *prick-prick*, positivos para polpa de kiwi. Analiticamente refira-se IgE total 194 UI/mL e IgE específica para kiwi 20,20 KU/L (classe 4). Tem indicação para manter evicção de kiwi, dispondo de *kit* de adrenalina para eventual contacto accidental.

Discussão: Trata-se de um caso pouco frequente de alergia alimentar IgE-mediada ao kiwi, traduzido por reacção anafiláctica após ingestão inaugural, numa criança com eczema ligeiro e sem outras doenças alérgicas. O aparecimento de sintomas após a 1^a exposição poderá traduzir uma sensibilização prévia *in útero* ou transferência de alergénios através do leite materno. O incremento progressivo de alergia alimentar ao kiwi, com reacções potencialmente graves sobretudo em crianças mais novas recomendará maior precaução na introdução de kiwi na dieta em crianças de risco.

ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DE LEITE DE VACA IGE-MEDIADA - AVALIAÇÃO DE TOLERÂNCIA NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Ana Margarida Reis, Susana Carvalho, Marta Chambel, Susana Piedade, Sara Prates, Graça Pires, José Rosado-Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXXV Congresso Brasileiro de Alergia e Imunopatologia / VIII Congresso Luso-Brasileiro de Alergia e Imunologia Clínica, Porto Alegre, Brasil, de 1 a 5 de Novembro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: A alergia às proteínas de leite de vaca (APLV) é uma das alergias mais comuns durante a infância e em alguns casos pode ser persistente.

Objectivos: Avaliar a tolerância ao leite de vaca (LV) numa população pediátrica com APLV IgE-mediada.

Métodos: Foi estudada uma amostra com 152 crianças dos 6 aos 12 anos, com APLV IgE-mediada, seguidas em consulta de Imunoalergologia. Os doentes foram divididos em 3 grupos de acordo com a idade de aquisição de tolerância: grupo A-<36 meses, grupo B-≥ 36 meses, grupo C-sem tolerância. Foram analisados os seguintes parâmetros : idade actual, sexo, idade de introdução LV, idade início APLV e sintomas iniciais (isolados ou associando diferentes órgãos).

Resultados: A idade média da amostra foi 10.4 anos, 62% do sexo masculino. Actualmente 124 (81.6%) toleram o LV: 91(73.4%) do grupo A e 33 (26.6%) do B. Considerando em cada grupo a idade média actual (anos), idade média de introdução de LV (meses) e tempo que decorreu entre introdução de LV e início dos sintomas (meses), constatou-se respectivamente: grupo A-10.6, 2.1 e 0.4; grupo B-10.7, 3.0 e 0.6; e grupo C-9.5, 3.0 e 0.4. Os sintomas iniciais foram: mucocutâneos (85.5%), gastrointestinais (40.8%) e respiratórios (6.6%). Comparando A e C, existe uma maior frequência de sintomas mucocutâneos isolados no grupo A (59.3% vs 35.7%, p=0.015) e de múltiplos sintomas no C (26.4% vs 53.6%, p=0.010). No grupo B 54.5% tiveram sintomas mucocutâneos isolados e 36.4% múltiplos sintomas.

Conclusões: Na maioria dos casos existe uma resolução da APLV em idades precoces. A presença de sintomas de apresentação isolados mucocutâneos está relacionada com melhor prognóstico. Nas crianças com APLV persistente a associação de múltiplos sintomas é mais frequente.

ALLERGIC RESPIRATORY DISEASE: CLINICAL RESULTS OF PHARMACOLOGICAL THERAPY ALONE AND ITS ASSOCIATION WITH ALLERGEN SPECIFIC IMMUNOTHERAPY

Susana Carvalho, Susana Palma Carlos, Miguel Paiva, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Background: Allergen specific immunotherapy (SIT), along with environmental control measures, is the only specific treatment for allergic disorders, while pharmacological management only provides symptomatic control.

Objective: To compare the results between exclusive pharmacological treatment and its association with SIT regarding symptoms, medication requirements, therapeutic adhesion and adverse effects.

Methods: We studied a sample of 138 patients followed in our Allergology Outpatient Department with allergic respiratory disease, positive skin prick tests (SPT), at least 1 year of follow-up and, if they were on SIT, at least 3 years of SIT. Patients were subdivided in 2 subgroups, regarding if they were on pharmacologic therapy alone (Group A, n=111) or in association to SIT (Group B, n=27). We analysed current age, sex, diagnosis, symptoms, number of daily drugs (currently and at the first visit), therapeutic adhesion and adverse effects.

Results: The mean age of the total population was 15.6 years (SD 9.9), the majority (75%) under 18 years old, with 64% males. Most of the patients were monosensitized (52% in A and 74% in B) and both had asthma and rhinitis/rhinoconjunctivitis (78% in A and 74% in B). We found a statistical significant decrease of symptoms in B comparing with A patients ($p<0,05$). Our analysis found no statistical significant differences on therapeutic adherence between A and B (72% versus 59%; $p=0,29$), and no differences regarding adverse effects (only 4 cases of mild symptoms reported in the pharmacologic therapy group). Another interesting finding was the statistically significant increase in the percentage of B patients with no medication needs as the decrease on those using ≥ 3 drugs ($p<0,05$) to obtain symptomatic control.

Conclusions: Both treatments were well tolerated. The SIT showed a significant reduction in symptom and medication scores comparing with the exclusive conventional pharmacological treatment.

ALLERGY TO B-LACTAMIC ANTIBIOTICS: FROM DIAGNOSIS TO PATIENT COMPLIANCE

Sofia Campina Costa¹, Isabel Silva², Marta Chambel², Ana Margarida Romeira², Pedro Martins², Paula Leria Pinto²

¹Immunoallergy Unit, Pneumology Department, Pulido Valente Hospital; ²Immunoallergy Department, Dona Estefânia hospital, Lisbon, Portugal

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Background: The diagnosis of allergy to beta-lactams (β L) includes clinical history, and both *in vivo* and *in vitro* methods. Finding an alternative β L is of great importance, especially in children, when re-exposure to β L is frequently needed.

Aim: To evaluate the prevalence of allergy to β L in a population of patients (Pt) referred to an allergy outpatient clinic; to assess the tolerability to the alternative β L on re-exposure; to determine the diagnosis relevance for the Pt.

Methods: We retrospectively analysed the charts of Pt with adverse reaction to β L. We reviewed data concerning: clinical history, specific IgE, skin tests and drug provocation test with the suspicious or an alternative drug. In order to evaluate post test avoidance or intake of β L, follow-up phone calls were made.

Results: 56 Pt were enrolled, median age 12,5 years (P25-75:8–28), 55% were women. Suspected drugs were: amoxicillin and clavulanic acid (27 Pt); amoxicillin (15 Pt); penicillin (10 Pt); and cephalosporins (4 Pt). The majority (71%) reported cutaneous symptoms, and 14% reported anaphylaxis. The median time between the suspected drug reaction and the investigation was 1 year (P25-75:0.7-4). The median length of follow-up was 8 months (P25-75:4-12). 23% were considered allergic to at least one β L (Group β L) and 77% concluded their investigation with negative results (Group Neg). Group β L (n=13), median age 12 years (P25-75:11–43), 69% women, 69% described cutaneous symptoms and 23% reported anaphylaxis. An alternative β L was recommended to 77% of Group β L, and 60% of them had been re-exposed to the alternative drug, with 100% tolerability. Group Neg (n=43), median age 13 years (P25-75:7-23), 51% women, 74% described cutaneous symptoms. 60% of Group Neg had been re-exposed to β L, with 100% tolerability. On both groups the main reasons pointed for β L avoidance were: no need for antibiotherapy (50%); fear from adverse reactions (33%) and medical advice (17%).

Conclusion: Cutaneous manifestations dominate the clinical spectrum of β L adverse reactions. The diagnosis of β L allergy was established in 23% of the population, and safety of the recommended alternative β L on re-exposure was demonstrated. A considerable number of Pt unnecessarily avoided re-exposure to β L, even when allergy to β L was not confirmed. Follow-up of Pt with adverse reactions to β L is needed in order to reinforce avoidance or to reassure the safety on re-exposure, for a better Pt compliance.

ANAFILAXIA INDUZIDA PELO FRIO - CASO CLÍNICO

Susana Gomes, Vera Viegas, Ana Pinheiro, Ângela Gaspar*

*Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

9º Congresso Nacional de Pediatria, Porto, 15 a 18 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: A urticária ao frio é uma entidade clínica rara em idade pediátrica e caracteriza-se pela ocorrência de urticária e/ou angioedema após exposição ao frio. Em mais de 90% dos casos é idiopática; entre as causas secundárias incluem-se crioglobulinémia, défice de factores do complemento, vasculites, neoplasias e causas infecciosas. Habitualmente é considerada benigna e auto-limitada, no entanto reacções sistémicas, potencialmente fatais, podem ocorrer.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso clínico de um adolescente do sexo masculino com 15 anos de idade, com antecedentes de asma intermitente, eczema atópico, esofagite eosinofílica e alergia alimentar a crustáceos. Aos 14 anos iniciou episódios reprodutíveis de

urticária após contacto corporal com água do mar e piscina, com agravamento progressivo. Dois meses após o início do quadro clínico teve um episódio súbito de urticária generalizada, angioedema da face e síncope na sequência de imersão corporal total em água do mar; sem queixas respiratórias, gastrointestinais ou outra sintomatologia concomitante. Foi medicado com anti-histamínico e corticóide orais, com remissão do quadro. Refere ainda episódios de urticária e mal-estar após exposição a ar frio. Foi efectuado teste do cubo de gelo que foi positivo, com aparecimento de pápula (24x42mm) após 3 minutos de estimulação. Da investigação analítica salienta-se: eosinofilia (1600/ μ l), IgE total de 1255UI/ml, restantes imunoglobulinas (IgG, IgA e IgM), velocidade de sedimentação, factores do complemento e electroforese das proteínas dentro dos parâmetros laboratoriais normais; serologias virais, anticorpos antinucleares e pesquisa de crioglobulinas negativa. Foi colocado o diagnóstico de urticária ao frio, adquirida idiopática, do tipo III (associada a sintomas hipotensivos). Foi recomendada a evicção de exposição ao frio, incluindo evicção de actividades aquáticas, iniciada terapêutica profiláctica com cetirizina (10mg/dia) e prescrito dispositivo para auto-administração intra-muscular de adrenalina 0,3mg. Após 12 meses de seguimento mantém teste do cubo de gelo positivo com 3 minutos de estimulação. **Discussão:** Este caso clínico salienta a necessidade do reconhecimento das manifestações clínicas da urticária ao frio, para a qual apenas a evicção do contacto com o estímulo desencadeante é segura. O ensino ao doente e familiares da utilização da adrenalina intra-muscular é determinante, dado o risco de manifestações sistémicas graves.

ANAFILAXIA POR USO DE PASTA DENTÍFRICA? - CASO CLÍNICO

Miguel Paiva, Susana Piedade, Ângela Gaspar

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXIX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Porto, 11 a 14 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 45 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, referenciada à Consulta de Imunoalergologia em Junho deste ano por suspeita de hipersensibilidade a anti-inflamatórios não-esteróides (AINEs), na sequência de anafilaxia (urticária generalizada e edema da glote com dificuldade respiratória) cerca de 30min após toma de metamizol 575mg, que motivou recurso a urgência hospitalar, tendo sido medicada com adrenalina, hidrocortisona e clemastina; com recorrência do quadro (urticária e dificuldade respiratória) 12 horas depois, motivando novo recurso a urgência hospitalar, tendo sido medicada com antihistamínico e corticóide orais, com indicação para evicção de metamizol e outros AINEs. No terceiro e quinto dias subsequentes à primeira reacção desenvolveu novos episódios de anafilaxia, com recurso a urgência hospitalar. A doente relacionava estes episódios com o uso de pasta dentífrica, no primeiro episódio com Colgate® e nos subsequentes com Sensodyne Pro-Esmalte®. A doente foi observada em Consulta de Imunoalergologia, tendo efectuado prova de provocação em ambiente hospitalar com utilização de pasta dentífrica (Sensodyne Pro-Esmalte®), com aparecimento imediato (<5min) de eritema e urticária da face, cólicas abdominais e broncospasmo, que regrediram após terapêutica com adrenalina IM, corticóide e antihistamínico orais.

Efectuou testes cutâneos por picada (TC) que foram positivos para as pastas dentífricas testadas (Colgate®, Sensodyne Pro-Esmalte®, Sensodyne Gel®, Logodent® e Dentrífico natural Argila®). Após contacto com os respectivos laboratórios constatou-se um “aroma” comum: menta. Efectuou TC com óleo de hortelã-pimenta que foi fortemente positivo, acompanhando-se de queixas de rinite e conjuntivite. Os TC com aeroalergénios comuns e com fluoreto de sódio foram negativos. O CAST® (Bühlmann) com metamizol foi negativo. O TC com óleo de hortelã-pimenta efectuado em 10 controlos foi negativo.

Discussão: As reacções de hipersensibilidade imediata descritas com o uso de pasta dentífrica são extremamente raras; os casos publicados relacionam a menta, derivado da hortelã-pimenta, com quadros de alergia respiratória e urticária. Os autores concluem que a doente apresenta uma alergia IgE-mediada a menta (*Menta piperita*), com anafilaxia, tendo sido prescrito dispositivo para auto-administração de adrenalina e evicção absoluta de produtos contendo menta ou hortelã-pimenta, incluindo uso de pasta dentífrica sem menta.

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO - DESAFIO EM IDADE PEDIÁTRICA

Miguel Paiva, Susana Piedade, Ângela Gaspar

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXIX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Porto, 11 a 14 de Outubro de 2008 (Comunicação oral)

Introdução: O Angioedema Hereditário (AH) é uma doença autossómica dominante que resulta da deficiência, quantitativa ou funcional, do inibidor do C1 esterase. A doença manifesta-se, com frequência, durante a infância sob a forma de crises recorrentes de angioedema, podendo ser potencialmente fatal.

Objectivo: Aprofundar o conhecimento sobre esta patologia em idade pediátrica, caracterizando dados clínicos, evolução e resposta à terapêutica instituída.

Métodos: Foram incluídos os doentes pediátricos seguidos no Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia por AH.

Resultados: A média etária dos 8 doentes incluídos foi 10,1 anos (4 a 15 anos), com predomínio do sexo feminino (6:2). A idade média do início dos sintomas foi 6,4 anos (30 meses a 13 anos) e do diagnóstico da doença foi 8,5 anos (4 a 14 anos). Em uma doente o diagnóstico laboratorial foi efectuado 2 anos antes do início da clínica. Todos os doentes tiveram episódios de angioedema (particularmente extremidades e face), 6 tiveram manifestações gastrointestinais e 2 tiveram episódio de edema da glote que precedeu o diagnóstico de AH. Os traumatismos e infecções foram desencadeantes de crises em 6 doentes. O AH do tipo 2 (défice funcional) predomina, ocorrendo em 5 doentes (2 famílias), sendo o AH do tipo 1 (défice quantitativo) em 3 doentes. A doença foi transmitida pelo pai em 5 doentes, 2 têm herança materna e 1 não tem história familiar de AH. Actualmente 6 doentes fazem tratamento profiláctico diário com anti-fibrinolítico (5 com ácido tranexâmico, 0,5-1g/dia; 1 com ácido aminocapróico, 1,5g/dia) com melhoria clínica e sem efeitos adversos, tendo-se verificado diminuição da frequência e gravidade das crises. Em 3 doentes foi efectuada profilaxia de curta duração com androgénio modificado por procedimento estomatológico, com eficácia. Uma doente necessitou de

perfusão de C1-inibidor em 2 ocasiões: crise abdominal grave e edema exuberante da língua, no contexto de má adesão à terapêutica preventiva.

Conclusões: Embora associado a morbidade significativa, em algumas crianças constatou-se atraso na orientação a consulta diferenciada e consequente diagnóstico e terapêutica adequada. O tratamento a longo prazo com anti-fibrinolíticos demonstrou ser uma medida eficaz e segura no controlo da doença em idade pediátrica, permitindo melhorar a qualidade de vida. O concentrado de C1-inibidor constitui a terapêutica de primeira linha, devendo estar disponível, para tratamento das exacerbações graves.

ASTHMA CONTROL IN CHILDREN: IS THERE AGREEMENT?

Susana Palma Carlos, Susana Carvalho, Miguel Paiva, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster com discussão)

Background: Establish asthma control is crucial for a successfully therapeutic schedule. Sometimes parents and children have distinct perceptions regarding control disease. For this reason the establishments of precise asthma control degree is a physician's challenge.

Purpose and methods: In order to compare asthma control according children, parents and clinics, asthma control questionnaires for parents and children were given to 70 children with asthma from 6 to 11 years old that came to our department during a 4 weeks period. The results were compared with data recorded in clinical files. Asthma was classified as controlled, partly controlled or uncontrolled.

Results: 62 patients (8.6 ± 1.6 years old, 66% male gender) and their parents complete filled asthma control questionnaires. Only in 13% total agreement between physician, parents and children are achieved. 40% of parents (B) and children (C) think have a poorly controlled asthma. In 36% parents (B) and doctors (A) agree, but children (C) have a different opinion. Only in one disagree case child considered asthma better controlled than adults (A and B). Remain results are included in table 1.

Table 1	Number of cases	Observations
All agree	8 (13%)	Partly controlled asthma
A+ B agree but not C	22 (36%)	C less controlled
A+ C agree but not B	2 (3%)	
B+ C agree but not A	25 (40%)	B+C less controlled
All disagree	5 (8%)	C always less controlled

Conclusions: Only in a few cases doctor, parents and children agree about asthma control. School children often have a more pessimist view of they own disease control than adults. It's important to listen not only the parents, but also these paediatrics patients themselves, in order to better understand them and their disease. That may contribute to improve therapeutic schedule and to achieve controlled asthma *in consensus* for a crescent number of cases.

ASTHMA: WOMEN COMPLAIN MORE BUT MAN ARE LESS CONTROLLED?

Miguel Paiva, Susana Carvalho, Marta Chambel, Pedro Martins, Anália Matos, Isabel Almeida, Nuno Neuparth, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, de 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster com discussão)

Background: Asthma is a chronic respiratory disease that should be evaluated and monitored in order to achieve a good control.

Aim: Our purpose was to compare the evaluation of asthma symptoms with lung function and exhaled nitric oxide (F_ENO) measurements.

Methods: During a two week period, 103 asthmatic patients ≥ 12 years of age, were asked to fill a validated asthma questionnaire (Asthma Control Test – ACT) and to perform a body plethysmography and a F_ENO determination (flow rate: 50 ml/s).

Results: 51 were males and 52 females. The median age was 18 years old (p₂₅₋₇₅: 15-36 years) and 79 were atopic (sensitised to at least one common aeroallergen). Concerning ACT, 30% of patients had a score below 20. Women had a worst control of their asthma compared with men when we looked at the ACT results (43% of women vs. 15% of men, p=0,003). We didn't find differences between males and females in the plethysmographic parameters. For F_ENO we found statistical differences between atopic males (median: 37,5 ppb; p₂₅₋₇₅: 22-74 ppb) and atopic females (median: 22 ppb; p₂₅₋₇₅: 11-38 ppb). There were no differences between men and women concerning smoking habits. No relation was obtained between ACT and plethysmography. No correlation was found for women between ACT and F_ENO, but a weak negative correlation was achieved for men ($\rho = -0,3$).

Conclusion: The magnitude of differences found for F_ENO make us believe that they couldn't be attributed only to gender aspects. Our results suggest that women are more aware of their symptoms and could overestimate their clinical situation. On opposite, men seem to have a higher airway inflammation status despite having a better score in ACT.

AVALIAÇÃO DO CONTROLO DA ASMA: COMPARAÇÃO ENTRE DIFERENTES MÉTODOS

Miguel Paiva¹, Pedro Martins¹, Susana Carvalho¹, Marta Chambel¹, Anália Matos¹, Isabel Almeida¹, Ana Luísa Papoila², Nuno Neuparth³, Paula Leiria Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ²Departamento de Bioestatística, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa; ³Departamento de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa

XXIX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Porto, 11 a 14 de Outubro de 2008 (Comunicação oral)

Introdução: A asma é uma doença respiratória crónica cujo controlo necessita de adequada monitorização. O *Asthma Control Test* (ACT) constitui um teste validado de avaliação do controlo de asma. Várias entidades sugerem que a avaliação de sintomas deverá ser complementada por estudo funcional respiratório.

Objectivo: Determinar factores de risco para asma não controlada e avaliar a concordância entre o ACT, avaliação da função respiratória e determinação do F_ENO.

Métodos: Durante um período de duas semanas foi aplicado o ACT a todos os utentes do laboratório funcional respiratório do Hospital de Dona Estefânia, com idade ≥ 12 anos. Os participantes foram submetidos a pletismografia com prova de broncodilatação e medição de F_ENO. Asma não controlada foi definida como pontuação do ACT < 20. Para os parâmetros avaliados nos exames respiratórios (ER) foram definidos como critérios de alteração: razão FEV₁/FVC < 0.75, FEV₁ < 80%, VR > 140%, FEF_{25-75%} < 60% em relação ao valor previsto, Δ FEV₁ > 12% e superior a 200ml em relação ao valor basal, F_ENO > 35ppb.

Resultados: Estudaram-se 51 homens e 52 mulheres, com uma idade mediana de 18 anos (p₂₅-p₇₅:15-36 anos). Considerando todos os doentes, 80% encontravam-se sensibilizados a aeroalergénios, sendo a maioria homens (p=0.005). Eram fumadores 9,6%, com predomínio do sexo feminino (p=0.049). Os doentes com ACT < 20 apresentavam maior VR (p=0.054). Não foi observada qualquer correlação entre o resultado do ACT e os parâmetros dos ER. A concordância do ACT < 20 com as alterações dos ER foi baixa (coeficiente kappa < 0.2). Procedeu-se a análise multivariada, constatando-se maior risco do sexo feminino possuir um ACT < 20 (OR:3.83, IC95%:1.36-10.80, p=0.01) e um FEF_{25-75%} < 60% (OR:3.92, IC95%:1.07-14.33, p=0.04). A idade ≥ 18 anos apesar de não ter risco acrescido de ACT < 20, associou-se a risco de razão FEV₁/FVC < 0.75 (OR:5.63, IC95%:1.85-17.18, p=0.002) e de FEF_{25-75%} < 60% (OR:20.40, IC95%:2.52-164.77, p=0.005). O sexo feminino e a idade ≥ 18 anos apresentaram risco diminuído para F_ENO > 35ppb.

Conclusões: O sexo feminino constituiu factor de risco para asma não controlada. Apesar da idade não constituir factor de risco para ACT diminuído, os doentes com idade ≥ 18 anos apresentaram risco aumentado de alterações funcionais, sugerindo subvalorização dos sintomas. A discordância entre o ACT e os resultados dos ER sugerem que a avaliação clínica deve ser complementada por uma avaliação funcional no sentido de melhor adequar estratégias terapêuticas.

BREAST MILK ANAPHYLAXIS- A CASE REPORT

Susana Palma Carlos¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

¹Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital; ²Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster com discussão)

Background: Cow's milk allergy (CMA) is the most common food allergy in children. In rare cases, infants with CMA don't tolerate breast feeding. In some studies beta-lactoglobulin (BLG) was detected in breast milk. A great intra and inter-individual

variation in breast milk BLG concentration seems to exist, without relation with mother's daily cow milk intake. After intense investigation through available documentation, it was not possible to find any reported case about breast milk anaphylaxis or loss of tolerance to it.

Case report: A 27 months old girl having CMA with urticaria since 4 months old is being followed in our department since 5 months old. Skin prick test (SPT) were positive to milk, BLG, alpha lactoalbumin (ALA) and casein (CAS). Total IgE was high (115 KU/L) and specific IgE were elevated (milk 17.5 KU/L, BLG 16.9 KU/L, CAS 4.55 KU/L and ALA 15.2 KU/L). She was breastfeed since birth until 9 months old. Despite cow's milk avoidance diet had been performed, SPT and specific IgE were positive. At 25 months old, her mother had a baby and starts breastfeeding him. One month later, the mother gave her daughter 200 cc of breast milk. The child immediately began coughing followed by urticaria, angioedema, vomiting, shortness of breath and stridor. Medical treatment with epinephrine, β_2 agonist and antihistamines was required. Breast milk SPT was positive. Mother's cow milk daily intake was 500 cc or equivalent.

Discussion: The natural evolution of breast milk tolerance in children with CMA that had tolerated breast feeding in early infancy is unknown. The mechanisms involved in breast milk tolerance in children with CMA, are poorly understood. In this case, a loss of breast milk tolerance in a CMA was observed after an eviction period. This was a serious clinical picture and the clinic shall be aware to advise children's parents for this possibility.

DRUG PROVOCATION TESTS IN A PAEDIATRIC POPULATION

Isabel Silva, Marta Chambel, Susana Palma Carlos, Ana Margarida Romeira, Pedro Martins, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Introdução: O diagnóstico de alergia a betalactâmicos (BL), de acordo com as recomendações do grupo ENDA, deverá ser baseado não só na história clínica mas também em testes cutâneos (TC). A prova de provocação oral (PPO) com o BL da reacção apenas será efectuada caso os TC sejam negativos. Os TC, nomeadamente os intradérmicos, são procedimentos invasivos, que na criança podem ser de difícil execução dada a menor tolerância à dor.

Objectivos: Avaliar o interesse da realização de TC para BL previamente à PPO, em idade pediátrica.

Material e Métodos: Estudaram-se retrospectivamente todos os doentes com idade <18 anos, à data da PPO, seguidos na consulta de Alergia Medicamentosa do Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia. Os dados foram obtidos por consulta de processo clínico (de Janeiro de 2002 a Abril de 2008). Registaram-se, entre outros parâmetros: idade na reacção, idade na PPO, BL implicado, cronologia da reacção, manifestações clínicas, realização de TC e resultado, realização de PPO e resultado.

Resultados: Incluíram-se 161 crianças, 60% do sexo masculino. A idade mediana na reacção foi de 3 anos (p25-p75: 1-5 anos) e na PPO de 5 anos (p25-p75: 3-7 anos). O tempo mediano até se alcançar diagnóstico definitivo foi de 1 ano (p25-p75: 0-2 anos). A reacção adversa que motivou a investigação surgiu nas primeiras 72 horas em 63% dos casos. Dos 66 doentes (41%) que conheciam a cronologia da reacção, 15 referiram ter sido imediata. Na maioria dos casos (83%) as manifestações foram exclusivamente de carácter mucocutâneo, sem envolvimento sistémico. Efectuaram-se TC para BL previamente à PPO em 29%. A incidência de PPO positivas foi menor no grupo de doentes submetido previamente a TC, comparativamente aos que não efectuaram TC (3.4% vs 13.8%, $p < 0.0001$). As reacções observadas foram todas mucocutâneas, não graves, não imediatas. O tempo até alcançar o diagnóstico definitivo no grupo submetido a TC foi superior ao do grupo que não fez TC (medianas de 2 e 1 ano, respectivamente, $p = 0.002$).

Conclusão: A realização de TC associou-se a menor incidência de PPO positiva. No entanto, dada a baixa incidência de reacções positivas no grupo não submetido a TC, e tendo em conta o menor tempo de espera até ao diagnóstico definitivo, poderá ponderar-se na criança a não execução de TC previamente à PPO, perante uma reacção adversa de carácter mucocutâneo e não grave.

É DIFÍCIL ENGANAR A GENÉTICA! UM CASO DE ANAFILAXIA ALIMENTAR...

Ana Ehrhardt Pinheiro, Susana Gomes, Ângela Gaspar*

*Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

9º Congresso Nacional de Pediatria, Porto, 15 a 18 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: A alergia alimentar é uma patologia com expressão crescente na idade pediátrica, estimando-se uma prevalência nesta faixa etária de 6 a 10%. A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequentemente encontrada.

Estando documentada maior incidência familiar, têm sido tentadas medidas de prevenção primária, cuja eficácia continua controversa.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo masculino com 3 anos de idade, com antecedentes familiares parentais de alergia respiratória e irmão com APLV de longa duração, motivo pelo qual se fez prevenção primária de alergia alimentar: promoção do aleitamento materno, com evicção do leite de vaca e derivados da dieta materna, evicção de fórmula láctea na maternidade, utilização de fórmula extensamente hidrolisada desde o nascimento até aos 6 meses e introdução após o ano dos alimentos com maior potencial alérgico, nomeadamente ovo e peixe. A introdução do leite adaptado aos 6 meses ocorreu sem reacção adversa. A criança apresentou, no entanto, desde os 2 meses eczema atópico e aos 12 meses, na sequência de ingestão acidental de arroz confeccionado na água de cozedura de peixe (cherne), ocorreu episódio de anafilaxia (edema facial, vômitos e dificuldade respiratória após 5min) que motivou recurso a urgência hospitalar. Realizou testes cutâneos por picada que foram positivos para cherne (alimento cru e cozido), outros peixes (mistura de peixes, bacalhau, pescada e atum) e ovo (clara e gema), alimentos que ainda não tinham sido introduzidos na dieta. Analiticamente destacava-se uma IgE total de 398 UI/mL e IgE específica (kU/l) positiva para bacalhau (>100), pescada (18,7), atum (0,83), clara (>100) e gema de ovo (86,2). Mantém evicção total destes alimentos e, apesar de todos os cuidados, aos 22 meses ocorreu novo episódio de anafilaxia, no infantário, após inalação de vapores de peixe. Foi medicado de imediato com dispositivo de adrenalina 0,15mg IM, corticóide e anti-histamínico orais, com remissão completa do quadro.

Discussão: Este caso clínico salienta a complexidade da abordagem preventiva da alergia alimentar. Se por um lado a prevenção primária em relação à APLV foi eficaz, a introdução tardia dos alimentos mais alergizantes não impediu a alergia alimentar grave ao peixe e a sensibilização às proteínas do ovo. É importante destacar a necessidade do envolvimento da família e do infantário na prevenção e actuação rápida e eficaz no caso de novos episódios de anafilaxia.

ECZEMA ATÓPICO? NEM SEMPRE O QUE PARECE É...

Ana Ehrhardt Pinheiro, Marta Chambel, Felicidade Trindade, Pedro Martins, Teresa Fiadeiro, Cristina Santa Marta, Luís Nunes

Serviço de Imunoalergologia, Serviço de Dermatologia e Serviço de Genética, Centro Hospitalar de Lisboa Central

9º Congresso Nacional de Pediatria, Porto, 15 a 18 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: O eczema atópico é a doença cutânea crónica mais frequente na idade pediátrica. Tem grande variabilidade clínica e nem sempre o diagnóstico diferencial é fácil. No caso de doença refractária ao tratamento é obrigatório excluir doenças mais raras, entre as quais se encontra o Síndrome de Netherton, uma genodermatose de transmissão autossómica recessiva, caracterizada por ictiose linear circunflexa, *trichorrhexis invaginata* e diátese atópica. Diversos autores apontam para o seu sub-diagnóstico.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso clínico de duas irmãs, naturais da Roménia, actualmente com 10 e 12 anos, com história de lesões cutâneas generalizadas, em placas eritematosas e descamativas, muito pruriginosas, desde os 18 e 9 meses de idade respectivamente, interpretadas como lesões de eczema atópico, mas que não melhoravam significativamente com a aplicação de corticóides tópicos e emolientes. Apresentavam ainda alterações a nível do cabelo (seco e frágil), IgE sérica aumentada, alergia alimentar (peixe) e rinite alérgica. A pensar no diagnóstico diferencial de eczema atópico refractário, é colocada a hipótese de Síndrome de Netherton e realizada biópsia cutânea e análise morfológica do cabelo, pestanas e sobrancelhas. O exame histológico da pele evidenciou “hiperqueratose com paraqueratose, ligeira hiperplasia regenerativa da epiderme e infiltrado inflamatório perivascular superficial linfocitário”. O exame microscópico do cabelo e sobrancelha revelou a presença de *pili torti* e *trichorrhexis invaginata* (“bamboo hair”), aspectos muito característicos de Síndrome de Netherton. Iniciaram terapêutica com retinóides sistémicos com melhoria do quadro clínico. Para melhor caracterização da doença foi realizado o estudo molecular na irmã mais nova que não detectou mutação no gene SPINK5. Não estando excluídas mutações fora das regiões analisadas do gene SPINK5 ou não detectáveis por sequenciação, a investigação genética continua em curso.

Discussão: Estes casos clínicos salientam que nem sempre o diagnóstico mais óbvio é o correcto, e que na presença de doença refractária é importante uma investigação sistematizada. A maior parte dos casos de Síndrome de Netherton estão associados a mutações a nível do gene SPINK5, mas o diagnóstico é essencialmente clínico, com as alterações cutâneas e a nível da morfologia dos cabelos características, associadas a atopia (IgE sérica elevada, alergia alimentar, rinite alérgica), a fazerem o diagnóstico.

ESOFAGITE EOSINOFÍLICA: DO DIAGNÓSTICO À ABORDAGEM TERAPÊUTICA E FOLLOW-UP

Susana Piedade¹, Ângela Gaspar¹, Miguel Paiva¹, Filipa Santos², Isabel Afonso², Helena Flores², Inês Pó², Virgínia Loureiro³, Mário Oliveira⁴, José Cabral²

¹Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, ²Unidade de Gastreenterologia do Hospital de Dona Estefânia, ³Serviço de Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia, ⁴Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central

- XXI Reunião Anual da Secção de Gastreenterologia e Nutrição Pediátrica da SPP (Sociedade Portuguesa de Pediatria), de 6 a 8 de Março de 2008 (Comunicação oral)
- XXIX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Porto, de 11 a 14 de Outubro de 2008 (Comunicação oral)
- XXVII Congresso da EAACI (Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster com discussão) - Trabalho Premiado: "Poster prize" no XXVII Congresso da EAACI (Melhor Poster na "Poster Session Atopic Dermatitis and Eosinophilic Esophagitis")

Introdução: A esofagite eosinofílica (EE) constitui uma doença emergente do tracto gastrointestinal superior caracterizada pela inflamação significativa e isolada da mucosa

esofágica por eosinófilos; clinicamente semelhante à doença de refluxo gastroesofágico, mas distinta em termos histológicos e terapêuticos.

Objectivos: Aprofundar o conhecimento e reportar os resultados obtidos numa série de crianças orientadas sob um mesmo protocolo, visando a melhor abordagem terapêutica da doença.

Métodos: Foram estudadas 43 crianças, com diagnóstico histológico de EE. Foi efectuada avaliação imunoalergológica (IgE total, testes cutâneos por picada (TC) e IgE específica (sIgE) para alimentos e aeroalergénios). Foram opções terapêuticas, fluticasona deglutida (Fd), dieta de evicção e/ou montelucaste.

Resultados: A média etária dos doentes incluídos foi $9,9 \pm 4,9$ anos (2 a 18 anos), com predomínio do sexo masculino (relação sexo M/F de 2,3:1). A idade média do início dos sintomas foi 6,4 anos (4 meses a 14 anos). Todos os doentes apresentavam infiltração eosinofílica da mucosa esofágica com >15 eosinófilos por campo de grande ampliação. Os TC e/ou sIgE para alimentos foram positivos em 67% das crianças (TC em 35% e sIgE em 65%), na maioria ovo, leite de vaca e frutos secos. Tinham história pessoal de doença alérgica 58% e apresentavam sensibilização a aeroalergénios comuns 45%; 70% com história familiar de alergia. Ocorreu resolução histológica em 29 doentes (67%): 23 tratados com Fd - 12 com dieta prévia ineficaz; 1 tratado com corticóide sistémico (não colaborante com Fd); 2 com dieta; 2 com montelucaste e 1 com cirurgia anti-refluxo. Em 7 crianças não houve resolução histológica: 4 foram tratadas com dieta, 2 com Fd (má adesão); 1 com dieta e corticóide sistémico. Em 7 crianças aguarda-se reavaliação endoscópica. Ocorreu recidiva clínica e histológica em 4 (17%) dos 23 doentes tratados com Fd.

Conclusões: A corticoterapia deglutida revelou ser eficaz e bem tolerada, apesar da possibilidade de recidivas. A adesão a intervenções dietéticas foi difícil e menos eficaz que descrito em outras séries. O montelucaste foi útil na melhoria clínica e permitiu a resolução histológica em duas crianças. O follow-up destas crianças permitirá clarificar a evolução da doença a longo prazo.

ESOFAGITE EOSINOFÍLICA E PREDISPOSIÇÃO FAMILIAR?

Marta Chambel¹, Susana Piedade¹, Ângela Gaspar¹, José Cabral²

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Unidade de Gastroenterologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

- XXI Reunião Anual da Secção de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica da SPP, Auditório da Universidade, Évora, 6 a 8 de Março de 2008 (Poster com discussão)
- XXIX Reunião Anual da SPAIC, 11 a 14 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: A esofagite eosinofílica (EE) é uma entidade clínica emergente, cuja etiopatogénese permanece por esclarecer. Estudos têm revelado que a maioria dos doentes são sensibilizados a alimentos e/ou aeroalergénios e têm história pessoal de doenças alérgicas. Os autores apresentam 2 irmãos com EE.

Casos clínicos: Caso 1, sexo feminino e 18 anos; caso 2, sexo masculino e 11 anos. Ambos com disfagia para sólidos e impacto alimentar desde os 8 anos, com perda de peso, motivando internamento (aos 14 e 10 anos, respectivamente). A endoscopia digestiva alta

(EDA) revelou esofagite grave, com abscessos eosinofílicos e >20 eosinófilos por campo de grande ampliação na biópsia esofágica. O caso 2 tem rinite alérgica, com sensibilização a ácaros e pólenes de gramíneas e oliveira; o caso 1 é não atópica. Foram medicados com corticosteróide deglutido (fluticasona 1000ug/dia) e antagonista dos leucotrienos oral (montelucaste 10mg/dia), que adicionaram à terapêutica prévia com inibidor da bomba de prótons oral (lansoprazol 30mg/dia). Verificou-se resolução clínica após um mês e resolução histológica após três meses de terapêutica. No entanto, três meses após interrupção da fluticasona deglutida houve recidiva clínica e histológica, pelo que a terapêutica foi reintroduzida; com resolução clínica após 2 meses e histológica após 3 meses de corticoterapia deglutida. Os doentes mantêm terapêutica com montelucaste, encontrando-se sem queixas até à data.

Discussão: A presença de EE em irmãos sugere a hipótese de predisposição familiar da doença, apoiada por alguns autores. A diferença de perfil atópico sugere que a relação entre atopia e EE não é linear. A corticoterapia deglutida revelou-se um tratamento eficaz, embora com possibilidade de recidivas. O follow-up é imperioso visando a prevenção de complicações como fibrose e estenoses.

FISH ALLERGY - ACQUIRING TOLERANCE AFTER 14 YEARS' FOLLOW-UP

Helena Pité¹, Sara Prates¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

¹Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal; ²Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Comunicação oral). - Trabalho Premiado: "Oral communication prize" no XXVII Congresso da EAACI (Segunda Melhor Comunicação na "Junior Members and Affiliates Session")

Background: Fish is among the most common allergen sources involved in food allergy, especially in countries where it is more frequently consumed, such as Portugal. Severe clinical reactions to multiple fish are usual. Although it is considered lifelong, some children diagnosed early in life may outgrow their fish allergy.

Case Report: The authors describe the case of a 15-years-old Portuguese male, with a history of two episodes of anaphylaxis immediately after ingestion of whiting and mackerel, during his first year of life. At the time, skin prick tests using commercial extracts (SPT) yielded positive results to fish (whiting, cod and sardine). After a fish-free diet of two years, an oral food challenge (OFC) was performed with whiting, which elicited an anaphylactic reaction. The patient continued proper fish eviction and was regularly evaluated, maintaining positive SPT to various fish. Two accidental exposures occurred, also eliciting anaphylaxis, the last when the child was 11-years-old. At 14 years of age, SPT were positive to whiting, cod and sardine but negative to tuna, salmon, sole and frogfish. Serum specific IgE (sIgE) determinations were positive to sardine (2,31kU/L), salmon (2,14kU/L), cod (1,43kU/L), tuna (0,47kU/L) and sole (0,43kU/L), but negative to whiting. Since the patient specifically expressed a wish to eat fish, OFC to tuna, sole, salmon and

whiting were sequentially performed, which were all negative. The patient now tolerates many fish, including whiting.

Discussion: Fish allergy can be outgrown, even when several severe immediate reactions have occurred to various fish for a long period of time. Hence, it is of value to re-evaluate these patients' allergy status, if they are motivated and haven't recently reacted to fish. In this case report, although tolerance had already been acquired, SPT or sIgE to fish remained positive. Ultimately, OFC should be the gold standard procedure for determining the correct diagnosis and therapeutic approach, yet the risk of a severe reaction must be considered. As there have been some reports of temporary fish tolerance, the patient should continue to be monitored and keep a therapeutic self-action plan, in case of reaction.

FISH ALLERGY - CHARACTERISATION OF A PAEDIATRIC POPULATION OF 21 PATIENTS

Helena Pité¹, Sónia Rosa¹, Pedro Martins¹, Sara Prates¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

¹Immunoallergy Department, Dona Estefania Hospital, Lisbon, Portugal; ²Clinical Pathology Department, Dona Estefania Hospital, Lisbon, Portugal

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster com discussão)

Background: Fish are listed among the most frequent causes of food allergy in Portugal. Yet, they are nutritious foods that are desirable components of a healthy diet. The purpose of this study was to characterize IgE-mediated fish allergy in a paediatric population of 21 patients recruited from the Immunoallergy Department of Dona Estefania Hospital in Lisbon, Portugal.

Methods: 21 patients with immediate allergy symptoms upon fish ingestion and who were sensitised to fish were evaluated by means of clinical history and SPT with commercial extracts to 7 fish, 3 molluscs and 3 crustaceans.

Results: The patients' mean age was 9-years-old. The male/female ratio was 3,2/1. Fish was introduced into the children's diet during their first year of life, except for one patient. The age of onset of symptoms ranged from 6-months-old to 6-years-old (median age of 10-monthsold). Half the patients had symptoms on first ingestion. Some also reported symptoms upon skin contact (48%) or inhalation (38%) of fish. Whiting was the most commonly implicated fish. Most patients reacted to more than one fish (81%). Isolated mucocutaneous involvement was the most frequent clinical manifestation (38%), followed by anaphylaxis (33%). Regarding personal data: 76% had allergic rhinitis, 67% were allergic to another food (e.g. 4 to molluscs, 2 to crustaceans, among others), 62% suffered from atopic eczema and 48% had asthma. Two patients had no past personal medical history of allergic diseases. Seventeen patients had family history of allergic disease. The majority of the children had positive SPT to more than one fish (95%). All had positive SPT to whiting or to cod; 15 had positive SPT to tuna and 12 to salmon. SPT were positive to molluscs in 14 patients and to crustaceans in 5 children. Tolerance to at least one fish was identified in 11 patients, all tolerating tuna. Other fish that have been safely ingested by these children include salmon, sole, whiting and sardine.

Conclusion: Severe allergic reactions to multiple fish were common. Symptoms occurring on first ingestion and following skin contact or exposure to airborne allergen were not rare. Fish allergy was usually associated to other allergic diseases. Whiting was the most frequently implicated fish. SPT to this fish as well as to cod seem to be useful for the diagnosis of fish allergy. A considerable number of our fish-allergic patients can tolerate at least one fish, namely tuna.

IMMUNOCAP ISAC®: TECNOLOGIA POR MICROARRAY NO ESTUDO DE ALERGIA ALIMENTAR EM CONTEXTO DE REACTIVIDADE CRUZADA

Isabel Silva¹, Susana Carvalho¹, Susana Palma-Carlos¹, Susana Piedade¹, Ângela Gaspar¹, Sara Prates¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

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

- *XXIX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Porto, de 11 a 14 de Outubro de 2008 (Poster com discussão, apresentado por Isabel Silva)*
- *XXXV Congresso Brasileiro de Alergia e Imunopatologia / VIII Congresso Luso-Brasileiro de Alergia e Imunologia Clínica, Porto Alegre, Brasil, de 1 a 5 de Novembro de 2008 (Poster com discussão, apresentado por Susana Carvalho)*

Introdução: O ImmunoCAP ISAC® (*Immuno Solid-phase Allergen Chip*) é um teste *in vitro* que visa detectar e identificar semi-quantitativamente a presença de anticorpos específicos de classe IgE no soro ou plasma humano para múltiplos componentes alergénicos (imobilizados num substrato sólido, na forma de *microarray*).

Objectivos: Avaliar a *performance* deste novo método no estudo de doentes com alergia alimentar em contexto de provável fenómeno de reactividade cruzada.

Métodos: Seleccionou-se um conjunto de doentes seguidos na Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia com quadros clínicos sugestivos das 3 principais síndromes de reactividade cruzada (ácaros-crustáceos-moluscos, pólenes-frutos/vegetais e látex-frutos/vegetais) e um doente com alergia a vários frutos da família *Rosaceae*. Todos os doentes foram avaliados por história clínica detalhada complementada por testes cutâneos por método *prick* (extracto comercial e/ou alimento em natureza) e doseamento de IgE específica (sIgE). Procedeu-se à determinação de anticorpos de sIgE nos respectivos soros, através da tecnologia ImmunoCAP ISAC® (versão CRD-89, VBC-Genomics, Viena, Áustria).

Resultados: Foram incluídos 19 doentes (5 com síndrome ácaros-crustáceos-moluscos, 7 com síndrome látex-frutos/vegetais, 6 com síndrome pólenes-frutos/vegetais e 1 com alergia a frutos da família *Rosaceae*), com idade média de 25,8 anos (\pm 13 anos) e relação sexo F: M de 1:0,9. Verificou-se a presença de anticorpos para tropomiosina (Der p10, Pen i1, Pen m1, Hel as1, Ani s3) em 2 doentes com síndrome ácaros-crustáceos-moluscos; anticorpos para alergénios do látex implicados na reactividade cruzada com alimentos (Hev b6.02, Hev b5, Hev b11) em 6 doentes com síndrome látex-frutos/vegetais; e anticorpos

para LTPs (Pru p3) em 3 doentes com síndrome pólenes-frutos/vegetais e no doente com alergia a vários frutos da família *Rosaceae*. Não foram identificadas profilinas.

Conclusões: A identificação dos panalergénios implicados na síndrome clínica de reactividade cruzada em 12 doentes com alergia alimentar, vem demonstrar a utilidade deste novo teste *in vitro* como adjuvante na confirmação deste tipo de situações.

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

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

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXXV Congresso Brasileiro de Alergia e Imunopatologia / VIII Congresso Luso-Brasileiro de Alergia e Imunologia Clínica, Porto Alegre, Brasil, de 1 a 5 de Novembro de 2008 (Poster com discussão)

Em 4 a 5% dos doentes sob anti-bacilares verificam-se reacções de hipersensibilidade (RH) medicamentosa, levando à suspensão e/ou modificação da terapêutica ou, não havendo alternativa, indução de tolerância (IT). Apresenta-se o caso de um doente de 26 anos, sem patologia anterior relevante, internado num Serviço de Infeciologia por tuberculose pulmonar (TP), que desenvolveu RH recorrentes à isoniazida (INH), rifampicina (RIF), pirazinamida (PZA) e etambutol (EMB). Perante a necessidade de utilização destes fármacos, iniciou-se um protocolo de IT oral. Efectuaram-se testes cutâneos (por picada e intradérmicos) somente com os 2 fármacos em que ocorreram reacções anafilácticas (INH e RIF), tendo 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 1º fármaco a ser administrado foi a INH, na dose de 0,01% da dose diária, a qual foi alcançada sem intercorrências em 8 horas. Seguiu-se a RIF, na dose inicial de 0,01% da dose diária. Cerca de 2 horas após o início, com a dose cumulativa de 31,6 mg, surgiu eritema generalizado e foi interrompido o protocolo. O 3º fármaco a ser utilizado foi o EMB, tal como os anteriores iniciando-se com 0,01% da dose diária, alcançada sem reacções em 11 horas. A PZA foi o último fármaco a ser administrado, na dose inicial de 0,3% da dose diária. Cerca de 1 hora após o início, com a dose cumulativa de 35 mg, surgiu eritema cutâneo, facilmente controlado com anti-H₁, retomando-se a partir da última dose tolerada e reajustando-se as doses seguintes. A dose pretendida foi alcançada sem reacções em 5 dias. O doente concluiu a terapêutica tripla (INH, EMB, PZA) em ambulatório, efectuando as doses diárias sem interrupções. Este caso demonstra a relevância da IT na abordagem das RH a múltiplos fármacos, especialmente em patologias graves potencialmente fatais como a TP, permitindo o sucesso da terapêutica.

INFANTS WITH RECURRENT WHEEZE: LUNG FUNCTION AND CLINICAL RISK FACTORS FOR ASTHMA

Luis Miguel Borrego¹, Janet Stocks², Paula Leiria-Pinto¹, Isabel Peralta¹, Ana Margarida Romeira¹, Nuno Neuparth¹, Jose Rosado-Pinto¹, Ah-Fong Hoo²

¹Servico de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefania, Lisbon, Portugal and ²Portex Respiratory Unit, UCL Institute of Child Health & Great Ormond Street Hospital NHS Trust, London, United Kingdom.

Congresso Anual da ERS (European Respiratory Society), Berlim, Alemanha, 4 a 7 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Background: Although several risk factors for asthma have been identified in infants and young children with recurrent wheeze, the relevance of assessing lung function in this group remains unclear.

Study aim: To assess whether lung function was reduced during the first 2 years of life in recurrently wheezy children with a high risk of developing subsequent asthma¹, when compared with age matched “low risk” wheezy children and healthy controls.

Methods: The raised volume technique was used to measure forced expiratory flows and volumes (FEFV)² in steroid naïve infants with ≥ 3 episodes of physician confirmed wheeze, and in age matched controls.

Results: FEFV curves were obtained in 44 wheezy children (15 high risk¹, 29 low risk) and 29 controls. After adjustment for sex, age, body size and maternal smoking, significant reductions were observed in z-scores for FEV_{0.5} (mean difference [95% CI]: -0.7 [-1.2; -0.1]), FEF₇₅ (-0.6 [-1.0; -0.2]) and FEF₂₅₋₇₅ (-0.8 [-1.2; -0.4]) in those with recurrent wheeze when compared with healthy children. Within the wheezy group, those with risk factors for asthma had significantly lower z-scores for FVC (-0.7 [-1.4; -0.04]) and FEF₂₅₋₇₅ (-0.6 [-1.2; -0.1]) than those without such risk factors.

Conclusions: When compared to prospective healthy controls, airway function is significantly reduced in young children with recurrent wheeze, this being most marked in those at risk for subsequent asthma. These results provide further evidence for an association between clinical risk factors and impaired respiratory function in early life.

INTERESSE DA REALIZAÇÃO DE TESTES CUTÂNEOS PARA BETALACTÂMICOS EM IDADE PEDIÁTRICA

Marta Chambel¹, Pedro Martins¹, Isabel Silva¹, Susana Palma Carlos¹, Ana Sofia Campina², Ana Margarida Romeira¹, Paula Leiria Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar de Lisboa Norte

XXIX Reunião Anual da SPAIC, Porto, 11 a 14 de Outubro de 2008 (Comunicação oral)

Introdução: O diagnóstico de alergia a betalactâmicos (BL), de acordo com as recomendações do grupo ENDA, deverá ser baseado não só na história clínica mas também em testes cutâneos (TC). A prova de provocação oral (PPO) com o BL da reação apenas será efectuada caso os TC sejam negativos. Os TC, nomeadamente os intradérmicos, são

procedimentos invasivos, que na criança podem ser de difícil execução dada a menor tolerância à dor.

Objectivos: Avaliar o interesse da realização de TC para BL previamente à PPO, em idade pediátrica.

Material e Métodos: Estudaram-se retrospectivamente todos os doentes com idade <18 anos, à data da PPO, seguidos na consulta de Alergia Medicamentosa do Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia. Os dados foram obtidos por consulta de processo clínico (de Janeiro de 2002 a Abril de 2008). Registaram-se, entre outros parâmetros: idade na reacção, idade na PPO, BL implicado, cronologia da reacção, manifestações clínicas, realização de TC e resultado, realização de PPO e resultado.

Resultados: Incluíram-se 161 crianças, 60% do sexo masculino. A idade mediana na reacção foi de 3 anos (p25-p75: 1-5 anos) e na PPO de 5 anos (p25-p75: 3-7 anos). O tempo mediano até se alcançar diagnóstico definitivo foi de 1 ano (p25-p75: 0-2 anos). A reacção adversa que motivou a investigação surgiu nas primeiras 72 horas em 63% dos casos. Dos 66 doentes (41%) que conheciam a cronologia da reacção, 15 referiram ter sido imediata. Na maioria dos casos (83%) as manifestações foram exclusivamente de carácter mucocutâneo, sem envolvimento sistémico. Efectuaram-se TC para BL previamente à PPO em 29%. A incidência de PPO positivas foi menor no grupo de doentes submetido previamente a TC, comparativamente aos que não efectuaram TC (3.4% vs 13.8%, $p < 0.0001$). As reacções observadas foram todas mucocutâneas, não graves, não imediatas. O tempo até alcançar o diagnóstico definitivo no grupo submetido a TC foi superior ao do grupo que não fez TC (medianas de 2 e 1 ano, respectivamente, $p = 0.002$).

Conclusão: A realização de TC associou-se a menor incidência de PPO positiva. No entanto, dada a baixa incidência de reacções positivas no grupo não submetido a TC, e tendo em conta o menor tempo de espera até ao diagnóstico definitivo, poderá ponderar-se na criança a não execução de TC previamente à PPO, perante uma reacção adversa de carácter mucocutâneo e não grave.

PRIMARY PREVENTION IN FOOD ALLERGY - IS IT POSSIBLE? A CASE OF SEVERE FOOD ALLERGY

Miguel Paiva, Ana Ehrhardt Pinheiro, Ângela Gaspar

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

Food Allergy Training Course, Castelbrando - Treviso, Itália, de 13 a 15 de Novembro de 2008 (Comunicação oral)

Introdução: A alergia alimentar é uma patologia com expressão crescente na idade pediátrica, estimando-se uma prevalência nesta faixa etária de 6 a 10%. A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequentemente encontrada. Estando documentada maior incidência familiar, têm sido tentadas medidas de prevenção primária, cuja eficácia continua controversa.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo masculino com 3 anos de idade, com antecedentes familiares parentais de alergia respiratória e irmão com APLV de longa duração, motivo pelo qual se fez prevenção primária de alergia alimentar:

promoção do aleitamento materno, com evicção do leite de vaca e derivados da dieta materna, evicção de fórmula láctea na maternidade, utilização de fórmula extensamente hidrolisada desde o nascimento até aos 6 meses e introdução após o ano dos alimentos com maior potencial alérgico, nomeadamente ovo e peixe. A introdução do leite adaptado aos 6 meses ocorreu sem reacção adversa. A criança apresentou, no entanto, desde os 2 meses eczema atópico e aos 12 meses, na sequência de ingestão acidental de arroz confeccionado na água de cozedura de peixe (cherne), ocorreu episódio de anafilaxia (edema facial, vómitos e dificuldade respiratória após 5min) que motivou recurso a urgência hospitalar. Realizou testes cutâneos por picada que foram positivos para cherne (alimento cru e cozido), outros peixes (mistura de peixes, bacalhau, pescada e atum) e ovo (clara e gema), alimentos que ainda não tinham sido introduzidos na dieta. Analiticamente destacava-se uma IgE total de 398 UI/mL e IgE específica (kU/l) positiva para bacalhau (>100), pescada (18,7), atum (0,83), clara (>100) e gema de ovo (86,2). Mantém evicção total destes alimentos e, apesar de todos os cuidados, aos 22 meses ocorreu novo episódio de anafilaxia, no infantário, após inalação de vapores de peixe. Foi medicado de imediato com dispositivo de adrenalina 0,15mg IM, corticóide e anti-histamínico orais, com remissão completa do quadro.

Discussão: Este caso clínico salienta a complexidade da abordagem preventiva da alergia alimentar. Se por um lado a prevenção primária em relação à APLV foi eficaz, a introdução tardia dos alimentos mais alergizantes não impediu a alergia alimentar grave ao peixe e a sensibilização às proteínas do ovo. É importante destacar a necessidade do envolvimento da família e do infantário na prevenção e actuação rápida e eficaz no caso de novos episódios de anafilaxia.

QUALIDADE DE VIDA E ECZEMA ATÓPICO NA CRIANÇA - TEMPO PARA REFLEXÃO

Anabela Lopes, Cristina Santa-Marta, Mário Morais-Almeida, Cláudia Pedrosa, Fátima Praça, Cristina Arêde, Helena Falcão, Celso Pereira, Emília Faria, Graça Castel-Branco, Ângela Gaspar, Graça Sampaio, e Colaboradores
Grupo de Interesse de Alergia Cutânea da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)

XXIX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Porto, de 11 a 14 de Outubro de 2008 (Comunicação oral). Trabalho Premiado: "Prémio SPAIC - Schering-Plough 2008 / Melhor comunicação oral" (2º Prémio)

Introdução: O eczema atópico (EA) é uma doença crónica que, particularmente em formas moderadas e graves, constitui causa de grande impacto na qualidade de vida incluindo dos seus conviventes. A idade pediátrica representa o grupo onde se verifica maior incidência desta patologia.

Objectivo: Incluindo uma amostra representativa de crianças com EA moderado a grave, seguidas em consultas de especialidade, pretendeu-se avaliar o impacto na qualidade de vida dos seus portadores e famílias, avaliando ainda aspectos socio-económicos.

Material e Métodos: Numa iniciativa do Grupo de Interesse de Alergia Cutânea, contando com a participação activa de 39 sócios da SPAIC, entre Maio de 2007 e Junho de 2008,

foram incluídas 117 crianças (2-13 anos, 52% sexo masculino) com EA moderado (79%) ou grave (21%), sendo a informação recolhida através de entrevista telefónica pelo sistema CATI (*Computer Assisted Telephone Interviewing*), com base em questionário validado e adaptado pela empresa MetrisGfK.

Resultados: 11% das crianças referiam internamentos devido a EA, sendo de 28% a frequência nos casos graves; o número médio de agudizações anuais foi de 8,2, sendo de 24% a média da área corporal afectada na última agudização, estando maioritariamente atingidos os membros; a duração média dos episódios foi de 9,7 dias, com uma média de 3,5 noites em que o sono foi afectado; 5,6 foi a média de dias desde o início do agravamento até que a medicação prescrita foi aplicada. Quanto ao impacto nos prestadores de cuidados à criança, atingiram uma frequência de citações superior a 50% os seguintes atributos: “tenho de ter cuidado com o que ele(a) usa”; “preocupo-me com a aparência dele(a)”; “preocupam-me os possíveis efeitos indesejáveis do tratamento”; “preocupa-me o futuro dele(a)”; “sinto que não tenho controlo sobre o eczema dele(a)”; “cuidar dele(a) requer muito esforço”; “estou constantemente preocupado com ele(a)”. Em 12% das crianças foi referido um “enorme” efeito do EA na auto-confiança da criança, sendo esta taxa de 28% nos casos graves; em iguais taxas foi referido que o EA torna as crianças deprimidas / infelizes. Foi referido um custo médio mensal relacionado directamente com o tratamento de 112€(169€nas formas graves).

Discussão: Este estudo demonstra que, também no nosso país, existe um significativo impacto clínico, social e económico desta doença, sendo necessário melhorar o controlo da mesma desde a idade pediátrica, tendo-se identificado diversas oportunidades de melhoria.

SEAFOOD ALLERGY AND HOUSE DUST MITE SENSITISATION: WHAT IS THE TRUTH?

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-Almeida¹, José Rosado-Pinto¹

¹Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal

²Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Portugal

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Comunicação oral)

Background: Seafood allergy is a usual food allergy often associated with severe life-threatening systemic reactions. Nevertheless, the true prevalence of this clinical entity remains uncertain, namely in patients sensitized to house dust mites (HDM).

Purpose: To determine the prevalence of seafood allergy in a specialized Immunoallergy outpatient clinic, and to evaluate the importance of HDM sensitization as a risk factor.

Methods: In 1067 patients, with ≥ 6 years of age, consecutively observed in our Immunoallergy department during the period of 1 year, a normalized questionnaire and skin prick tests (SPT) with common aeroallergens were applied. All patients with symptoms related with seafood ingestion were studied with SPT (commercial extracts and fresh food) and specific IgE (sIgE) to the implicated food(s), HDM (*Dermatophagoides pteronyssinus*)

and *Dermatophagoides farinae*) and cockroach (*Blattella germanica*); food challenges were performed when needed.

Results: During the one year period, 110 patients referred adverse reaction after seafood ingestion (10,3%), being the food allergy confirmed in 56 (5,2%). The prevalence of seafood allergy in HDM sensitized patients was significantly higher, 8,2% vs. 1,5% (OR=5,9, CI95%=2,5-14,4; $p<0,0001$). The seafood allergic patients had a mean age of 27 ± 15 years (ranged from 6 to 62 years), 34% with ≤ 15 years of age. The male/female ratio was 0,8:1. The mean age of the onset of symptoms was 19 ± 15 years (range from 6 months to 56 years). Symptoms occurred after the first ingestion of the seafood in 24% of the patients. Clinical manifestations were: anaphylaxis - 27 patients (2 required mechanical ventilation), mucocutaneous - 21 and respiratory - 8. They also had symptoms with inhalation in 25% of cases. The foods associated were: crustaceous - 51 patients, molluscs - 37 (gastropods - 20, bivalves - 15, cephalopods - 19). In 13 patients the SPT were positive only with the fresh food. The sIgE to the implicated food was positive in 60% of seafood allergic patients.

Conclusions: Seafood allergy is an important problem in our population. HDM sensitization proved to be a risk factor for the development of this food allergy, probably in the context of a cross-reactivity phenomenon. Anaphylaxis was the clinical presentation of the disease in half of patients. We emphasize the importance of performing SPT with fresh food in order to increase the diagnostic sensitivity.

SENSIBILIZAÇÃO A MÚLTIPLOS PÓLENES. CO-SENSIBILIZAÇÃO OU REACTIVIDADE CRUZADA?

Isabel Silva¹, Susana Palma Carlos¹, Sara Prates¹, Borja Bartolomé³, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; ³Bial-Arístegui, R&D Department, Bilbao, Espanha

XXIX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Porto, de 11 a 14 de Outubro de 2008 (Comunicação oral)

Introdução: Nos doentes com alergia respiratória, os testes cutâneos mostram frequentemente polissensibilização, que exclui em geral o recurso a imunoterapia específica (IE). Diversos estudos comprovam a existência de reactividade cruzada entre pólenes condicionada por panalergénios. Como tal, a aparente polissensibilização a pólenes poderá tratar-se de uma co-sensibilização ou resultar apenas de um fenómeno de reactividade cruzada. A identificação de um perfil de sensibilização predominante poderá ter potenciais implicações terapêuticas.

Objectivo: Num grupo de doentes com alergia respiratória de predomínio sazonal, polissensibilizados a pólenes, procurar avaliar, através do doseamento de IgE específica (IgEe) para alergénios de pólenes purificados, se se trata de co-sensibilizações ou se há uma sensibilização predominante.

Metodologia: Foram seleccionados doentes com rinoconjuntivite (RC) alérgica de predomínio sazonal e sensibilização a múltiplos pólenes evidenciada por testes cutâneos

por picada (TC). Procedeu-se à caracterização demográfica, clínica, ao perfil polínico provável da área de residência e ao doseamento de IgEe (método de EAST) para extractos de pólenes e alergénios purificados considerados “alergénios marcadores”.

Resultados: Incluíram-se 11 doentes, 6 do sexo masculino, idade média 20,3 anos, todos com RC persistente de carácter sazonal (Primavera), 4 com asma brônquica concomitante. O estudo *in vitro* evidenciou a existência de 3 perfis de sensibilização: A) Co-sensibilização a múltiplos pólenes: 4 doentes (3 do Alentejo e um de Lisboa); com IgEe elevada para “alergénios marcadores” de dois ou mais pólenes; B) Monossensibilização /sensibilização primária a um grupo de pólenes: 5 doentes, (Lisboa), um a parietária judaica e 4 a gramíneas selvagens. IgEe para “alergénios marcadores” dos restantes pólenes não eram doseáveis; C) Indeterminado: 2 doentes (Lisboa), sem IgEe doseáveis para os “alergénios-marcadores” testados.

Discussão: Nesta série de 11 doentes, aparentemente polissensibilizados a pólenes, e por isso sem indicação, à partida, para IE, o doseamento de IgEe para alergénios purificados, considerados marcadores de exposição a determinados pólenes, permitiu em cerca de metade dos casos a identificação de uma sensibilização predominante, podendo alterar as suas perspectivas terapêuticas. Este estudo embora de pequena dimensão, revela as potencialidades do chamado “*component resolved diagnosis*” na melhoria da abordagem do doente alérgico.

SENSITISATION TO AEROALLERGENS, MULTIPLE FOOD ALLERGIES AND OTHER ALLERGIC DISEASES - DO THEY MATTER IN EGG ALLERGY?

Isabel Silva, Helena Pité, Sara Prates, Graça Pires, Ana Margarida Romeira, Sónia Rosa, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Background: Egg allergy is one of the most prevalent food allergies in childhood. The majority of children develop tolerance with time. Recent studies have shown that the presence of other atopic disease, allergy to other foods and higher levels of egg IgE were related to persistence of egg allergy.

Objective: To analyse the impact of factors such as sensitisation to common aeroallergens, presence of other allergic diseases and other food allergies on the age of tolerance to egg.

Methods: We selected, from our outpatient files, 31 children with IgE mediated egg allergy that have already developed tolerance. In this group we analysed the type of symptoms, the age of tolerance, the presence of other allergic disease (asthma, rhinitis, atopic dermatitis), other food allergies and results of skin prick tests (SPT) to common aeroallergens. We determined the mean age of egg tolerance of the whole sample and in the subgroups of children with other allergic diseases, other food allergies and positive/negative SPT.

Results: The study group has a mean age of 8.5years (Y) (± 3.1) and a M/F ratio 1.8/1. The mean age of egg tolerance was 5.2Y(2-11.1Y). Clinical manifestations of egg allergy included mucocutaneous (87%) - urticaria/angioedema (77.8%), eczema (29.6%) -

gastrintestinal (37.8%) and respiratory (16.1%) symptoms. No anaphylaxis was reported. Children with positive SPT for common aeroallergens represented 72.4% of the population and the mean age of tolerance was 6.1Y against 3.0Y in negative SPT's subjects. Coexistence of respiratory disease (asthma or rhinitis) and atopic dermatitis was found in 32.3% of the children and the mean age of tolerance in this subgroup was 6.3Y. Nearly 1/3 exhibited a concomitant food allergy, with a mean age of egg tolerance of 5.1Y.

Conclusions: In this group, egg allergy was outgrown around age five, which is in accordance with our clinical experience. The presence of atopy or association of respiratory disease and atopic dermatitis seem to relate with a later tolerance to egg. On the contrary, children with other food allergies had an age of tolerance similar to the global group. Egg is strongly associated with other allergic diseases and sensitisation to inhalant allergens. Larger groups and prospective studies are needed to identify strong prognostic factors of natural history of egg allergy.

SENSITIZATION PATTERN TO AERO-ALLERGENS IN PATIENTS WITH RESPIRATORY ALLERGIC DISEASE: DOES IT CHANGE WITH AGE?

Susana Palma Carlos, Susana Carvalho, Miguel Paiva, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Background: Atopic allergic disease prevalence is increasing. Skin prick test (SPT) is the key to determine sensitizations and its interpretation is crucial in clinical practice. The degree and number of sensitizations usually increase with age.

Purpose and methods: This study goal is to establish what is the better moment to patients with respiratory allergic disease start specialized follow-up in order to prevent the sensitization increase. Sensitization pattern to aero-allergens in our outpatient's clinic patients with asthma and/or rhinitis was compare it in different age groups, correlating with the type of respiratory allergic disease. The clinical file review of first 10 patients since 6 to 29 years old with respiratory allergic disease was performed during one month. Recorded data include: gender, age – grouped in 6-11 years (I); 12-17 years (II); 18-23 years (III), 24-29 years (IV); sensitizations -dust mite (DM), pollens, moulds, pet epithelium; diagnosis-asthma (A), rhinitis (R) or both (AR).

Results: 153 patients (69% male, 13.2±5.3 years old), with respiratory allergic disease and sensitization to aero-allergens were studied. 75% have AR, 21% R and only 4% A alone. In 54% there is only one sensitization, mostly DM (85%). The number of monosensitized patients decrease with increasing age – from groups I and II to groups III and IV the difference have statistic meaning ($p < 0.05$) as well the number of sensitized to DM only (54 to 10%). Instead, sensibilization only to pollens increases from 1.4% in group I to 9% in groups II and III and to 10% in group IV. AR is the major diagnosis both in patients sensitized to one or to several allergen types (64-76%). Other results are presented in table 1.

Table 1	I: 6-11 years	II: 12-17 years	III: 18-23 years	IV: 24-29 years
%One sensitization	67	57	47	20
%DM alone	54	44	41	10
%Pollens alone	1.4	9	9	10
%Pollens- total	25	39	59	60

Conclusions: The clinical picture of AR predominates in all groups, reflecting the severity of respiratory allergic disease. In all groups, DM is the major allergen type, but pollens increase dramatically since childhood to early adult life. The patients sensitized to more than one allergen type increase, with statistic significance under to above 18 years old. As soon as possible (especially before 18 years old), specialized medical care should be providing to this patients, in order to change the disease natural history.

SPICE ALLERGY - ONE PATIENT, TWO MECHANISMS

Marta Chambel, Filipa Sousa, Sara Prates, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Background: Allergy to spices is rare, approximately 2% of all food allergies. Females have a two-fold risk to develop spices allergy. Adults are more affected. Mainly inhalation or skin contact plays a role for sensitization. IgE and non-IgE mediated reactions may occur. Associations with inhalant allergies via IgE cross reactivity may occur and clinical syndromes have been described such as celery-mugwort-spice syndrome. Symptoms range from mild local to severe systemic reactions and strict avoidance is recommended.

Clinical case: We report a case of a 22 years old female, with family history of food allergy. At 17 years old she developed labial burning sensation, edema, erythema, scaling and crusting that persisted several weeks. A restrict diet was instituted with medical supervision. During progressive food reintroduction, symptoms recurred 24 hours after pepper ingestion. Pepper was pointed as the causal factor with resolution after avoidance. One year ago, 30 minutes after chilli pepper chicken ingestion, she developed a feeling of oropharyngeal constriction that resolved spontaneously after a few hours. Some days later she had the same symptoms after ingestion of chicken pie. She recurred to the emergency room, intramuscular antihistaminic was administered; symptoms resolved in 1 hour. Two weeks after the second episode she came to our immunoallergy outpatient clinic. Skin prick tests were positive to grass pollen, house-dust mite, chenopodium and plantain and negative to the other aeroallergens tested (including mugwort) and to chicken, peanut, and hen's egg. Prick-prick tests were made with chilli pepper, white and black pepper. There was an immediate reaction to chilli pepper and 24 hours latter there was a delayed reaction to pepper. She had indication to avoid chilli pepper and white and black pepper. There's no evidence of accidental contacts until the moment and she is clinically well.

Discussion: Spices allergy requires a high level of clinical suspicion. In this particular case there is allergy to spices of different families, apparently mediated by different immunological mechanisms: a documented IgE mediated reaction to chili pepper and a

delayed reaction to pepper. Allergy to spices is usually associated with mugwort pollinosis, which we didn't find in this patient. Further studies would be necessary such as inhibition studies for detection or exclusion of possible cross reactivity with chenopodium and plantain.

SUBCUTANEOUS SPECIFIC IMMUNOTHERAPY SAFETY IN PATIENTS WITH RESPIRATORY ALLERGIC DISEASE

Susana Palma Carlos, Susana Carvalho, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Background: Subcutaneous specific immunotherapy (SCIT) is a well documented and generally safety treatment for respiratory allergic disease. Adverse and sometimes severe reactions can occur. They are related to several factors- disease severity, patients sensitivity degree, induction regimen performed, allergen extract formulation, for instance. It's important to evaluate this treatment safety in each immunoallergy department.

Purpose: To evaluate the safety of specific immunotherapy administered by subcutaneous route in patients with allergic respiratory disease in our allergy department.

Methods: A longitudinal prospective study was performed. During 7 months period (May to December), all adverse reactions that occur in our department were recorded. They were characterized by local or systemic, therapy administered, type and duration of SCIT, patient diagnosis, age and gender.

Results: In this period, 793 injections were administrated. Adverse reactions occur in 10 of them (1.26%), in 9 different patients (67% male gender, 28±17 years old, 4 asthmatics, 3 with rhinitis and 2 with both pathologies, all under clinical control). In all patients a conventional schedule was performed. All reactions were local and easily treated with local ice only or with ice and systemic antihistamines (3 cases). Only 4 administrations (40%) occur during initial phase of incremental doses, 3 with dermatophagoides mix and 1 with grass pollen. The 2 reactions in the same patient occur during maintenance phase, with grass pollen and olive tree pollen (low airborne concentration at the time: 1-30 polen/m3). The other 4 reactions during maintenance phase were both with dermatophagoides mix extract.

Conclusions: Although the authors couldn't find any cause that explains it, side effects to SCIT occur mostly during maintenance phase. Adverse reactions to SCIT in patients with respiratory allergic disease were sparse, self limited and easily to treat. So, SCIT is a safe procedure in our department.

SUBCUTANEOUS VERSUS SUBLINGUAL ALLERGEN SPECIFIC IMMUNOTHERAPY: COMPARISON OF RESULTS IN A PORTUGUESE ALLERGOLOGY OUTPATIENT DEPARTMENT

Susana Carvalho, Susana Palma Carlos, Miguel Paiva, Paula Leiria Pinto
Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Coordenadora do Serviço: Paula Leiria Pinto)

XXVII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Barcelona, Espanha, 7 a 11 de Junho de 2008 (Poster)

Background: There are several studies documenting the clinical efficacy and safety of allergen specific immunotherapy (SIT), administered either subcutaneously (SCIT) or via sublingual (SLIT).

Objective: We sought to compare the results of SIT between the subcutaneous and sublingual regimens, among patients followed in a Portuguese Allergology Outpatient Department.

Methods: We studied a sample of 45 patients with allergic respiratory disease and at least 3 months of SIT. Patients were subdivided in 2 subgroups, regarding they were on SCIT (Group A, n=37) or SLIT (Group B, n=8). We analysed current age, sex, diagnosis, number of daily drugs (currently and at the first visit), duration of SIT, therapeutic adherence to concomitant pharmacologic therapy and adverse effects.

Results: The mean age of the total population was 19.47 years (SD 11.8), with 67% males. Most of the patients had both asthma and rhinitis/rhinoconjunctivitis (62%). Our analysis found similar values for therapeutic adherence (that was good in about 2/3 of the cases) and a low incidence of adverse effects (only 2 cases of local oedema more than 30 minutes after the administration of SCIT; no adverse reports on SLIT). We also found in the SCIT group a statistically significant increase in the percentage of patients needing no daily drugs to obtain symptomatic control (5 to 29%; $p < 0,05$).

Conclusions: Subcutaneous and sublingual immunotherapy was well tolerated. The SCIT showed a significant increase in the number of patients needing no regular medication although there were no significant differences between the medication scores before and after SIT groups probably due to the reduced follow-up period.

TOLERÂNCIA AO ATUM EM CRIANÇAS COM ALERGIA IGE-MEDIADA A PEIXE

Helena Pité¹, Sónia Rosa¹, Pedro Martins¹, Sara Prates¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

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

XXIX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Porto, de 11 a 14 de Outubro de 2008 (Comunicação oral)

Introdução: O peixe é causa frequente de alergia alimentar. Reacções graves a várias espécies de peixe são comuns, condicionando muitas vezes restrição dietética total deste alimento. Contudo, alguns doentes conseguem tolerar alguns peixes, como o atum.

Objectivo: Identificar o estado de tolerância ao atum em crianças com alergia IgE mediada a peixe e avaliar o valor do teste cutâneo (TC) e do doseamento de IgE específica (sIgE) para atum na detecção dessa tolerância.

Métodos: Foram incluídos doentes, observados entre Setembro/2005 e Março/2008, em consulta de Imunoalergologia, com menos de 18 anos e com alergia IgE-mediada a peixe. Efectuaram-se TC com extracto comercial de atum (Stallergenes®) e/ou doseamento de sIgE para atum (Immulite®2000, DPC-Amerlab). A tolerância ao atum foi apurada por questionário médico acerca dos hábitos alimentares e sintomas. Aos doentes que negavam ingestão recente de atum foi proposta prova de provocação oral (PPO) com este peixe, que foi realizada de acordo com o médico assistente e com consentimento informado. Os resultados dos TC e doseamentos de sIgE foram analisados tendo em conta o estado de tolerância ao atum.

Resultados: Num total de 32 crianças com alergia IgE-mediada a peixe, foi possível determinar o actual estado de tolerância ao atum em 20. De entre estas, nenhuma referiu sintomas conhecidos com a ingestão deste peixe. Onze crianças ingeriam atum com regularidade e sem sintomas. Foram realizadas 9 PPO, tendo uma sido positiva (urticária peribucal e tosse em doente com TC negativo e sIgE de 0,92kU/l). Os restantes 8 doentes passaram a ingerir atum com regularidade. Nove doentes tiveram reacções alérgicas posteriores com a ingestão de outros peixes, mantendo tolerância ao atum. Dos doentes que toleravam atum, 53% tinham TC positivo para extracto comercial de atum. Os valores de sIgE para atum variaram entre <0,10kU/l e 2,95kU/l.

Conclusão: O atum é poucas vezes implicado pelos doentes alérgicos ao peixe como causa de hipersensibilidade alimentar. Um número importante de crianças com alergia IgE mediada ao peixe tolera a ingestão de atum, mesmo mantendo sintomas com a ingestão de outros peixes. Nestas crianças, os resultados dos TC, avaliados de forma isolada como positivos/negativos, parecem ser pouco específicos acerca do estado de tolerância ao atum. Os valores de sIgE para atum no grupo de doentes que tolerava atum foram baixos, não permitindo contudo determinar a reacção individual de cada doente.

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA
RESPONSÁVEL: DR^a. EULÁLIA CALADO

“NÃO HÁ DOENÇAS, HÁ DOENTES...”

Ana Sofia Simões¹, Margarida Rosal Gonçalves², Pedro Garcia³, Rita Silva³, Orquídea Freitas³, Isabel Fernandes³, Lurdes Ventura³, Deolinda Barata³

1- Hospital de Reynaldo dos Santos; 2- Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal EPE; 3- Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

9º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Porto, 15-18 de Outubro de 2008 (Poster)

Introdução: O acidente vascular cerebral (AVC) na criança é em muitos aspectos diferente do descrito no adulto. A causa é definida em cerca de 75% dos casos, sendo a anemia das células falciformes a etiologia mais frequente na criança de raça negra. O interesse deste caso clínico reside na sua forma de apresentação pouco habitual.

Caso Clínico: Criança de raça negra com 27 meses, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, admitida por quadro súbito de hemiparésia e disartria compatível com AVC. À entrada apresentava Glasgow 10, hemiparésia direita, parésia facial e palidez. A TAC cranio-encefálica revelou lesão isquémica extensa no território das artérias cerebrais média e posterior esquerdas. O ecocardiograma revelou hipertrofia ventricular esquerda ligeira, excluindo tumores ou trombos intracardíacos. Analiticamente apresentava anemia normocítica com Hb 7.9g/dL e Htc 23.8%, muitos drepanocitos de formação espontânea e HbS 87.1%. A criança foi submetida a transfusão-permuta atingindo os objectivos esperados com meia volémia.

Conclusão: O AVC como complicação da drepanocitose é mais frequente após os 5 anos de idade, quase sempre precedido de outras manifestações da doença. É geralmente isquémico abaixo dos 2 anos de idade e hemorrágico na criança mais velha. Esta doença é raramente silenciosa mas a gravidade das suas complicações poderá justificar um estudo da relação custo-benefício de um rastreio na população pediátrica de raça negra, residente em Portugal.

Palavras-chave: drepanocitose, acidente vascular cerebral, transfusão-permuta, rastreio

ANALYSIS OF THE DYNAMICS AND ORIGIN OF EPILEPTIC ACTIVITY IN PATIENTS WITH TUBEROUS SCLEROSIS EVALUATED FOR SURGERY OF EPILEPSY

Alberto Leal, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Ana Moreira, Luís Távora, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Clin Neurophysiol. 2008 Apr;119(4):853-61

OBJECTIVE: The epilepsies associated with the tuberous sclerosis complex (TSC) are very often refractory to medical therapy. Surgery for epilepsy is an effective alternative when the critical link between the localization of seizure onset in the scalp and a particular cortical tuber can be established. In this study we perform analysis of ictal and interictal EEG to improve such link.

METHODS: The ictal and interictal recordings of four patients with TSC undergoing surgery for epilepsy were submitted to independent component analysis (ICA), followed by source analysis, using the sLORETA algorithm. The localizations obtained for the ictal EEG and for the average interictal spikes were compared.

RESULTS: The ICA of ictal EEG produced consistent results in different events, and there was good agreement with the tubers that were successfully removed in three of the four patients (one patient refused surgery). In some patients there was a large discrepancy

between the localization of ictal and interictal sources. The interictal activity produced more widespread source localizations.

CONCLUSIONS: The use of ICA of ictal EEG followed by the use of source analysis methods in four cases of epilepsy and TSC was able to localize the epileptic generators very near the lesions successfully removed in surgery for epilepsy.

SIGNIFICANCE: The ICA of ictal EEG events may be a useful add-on to the tools used to establish the connection between epileptic scalp activity and the cortical tubers originating it, in patients with TSC considered for surgery of epilepsy.

CENTRAL CORE DISEASE WITH ADULT PRESENTATION: CASE REPORTS AND REVIEW OF THE LITERATURE

Sofia Duarte¹, Isabel Conceição², Cândida Barroso², Rita Cerqueira³, Alexandra Fernandes³, Purificação Tavares³, Teresinha Evangelista²

1- Neurology Department, Hospital D. Estefânia, CHLC, EPE; 2 - Neurology Department, Santa Maria Hospital, Neuromuscular Diseases Unit, Molecular Medicine Institute, Lisbon; 3 - CGC Clinical Genetics Center. Portugal

XVIII Meeting of the European Neurology Society, Nice, Maio 2008 (Comunicação oral)

Objectives: Central core disease is an inherited congenital myopathy, allelic to malignant hyperthermia, usually caused by mutations of the RYR 1 gene, on chromosome 19q13.1. Multimincore/multicore disease is a distinguishable entity that has some clinical, histological and genetic overlap with central core miopathy, but is classically related with mutations of the SEPN 1 gene. Adult onset is atypical and there is some variability on clinical symptoms that could be explained by genetic heterogeneity. We aimed to report 6 patients, in whom the disease was detected in adulthood, describing clinical, histological and genetic data and to review the previously reported cases.

Methods: We reanalysed muscular biopsies with suspected central core/multimincore disease features, studied the respective clinical files and performed genetic studies. A Pubmed search was done, in order to find reports of patients who were diagnosed during adulthood.

Results: 4 patients had high creatine phosphokinase (CPK) levels, between 270 and 601 UI/L. 3 patients complained of myalgia and 1 patient had proximal lower limb weakness. 3 patients had personal or familiar history of serious adverse reactions during anaesthetic procedures, leading to death in one case. Both cases with a documented mutation had associated rheumatologic complaints: generalized arthralgia and fatigue in one patient, systemic lupus in another.

Muscular biopsy showed unspecific findings in most patients (4/6), namely variation in fiber size, nuclear centralizations and type 1 fiber predominance. Enzymatic reactions disclosed areas of absent activity, corresponding to the cores and/or multimincores. Additionally, desmin immunocytochemical study revealed antibody deposition co-localized with cores. Two mutations of RYR 1 gene were found: c.14228G>A (p.Gly4743Asp), exon 6 and c.479A>G (p.Glu160Gly) exon 98. RYR1 and SEPN1 genes sequenciation is now in course, in those patients without positive genetic study. Regarding the literature review, the most frequent symptom was proximal muscular weakness, with myalgia and CPK elevation

irregularly detected. 3 cases were associated with scoliosis and in 1 case, generalized muscular hypertrophy was present.

Conclusions: Although the adult clinical presentation of central core disease is usually mild, diagnosis should be suspected, and confirmed, in order to prevent potentially life-threatening reactions to general anaesthesia, affecting the patient or direct siblings.

COMA HIPOCALCÉMICO POR HIPERVITAMINOSE D

Susana Fonte Santa¹, Valéria Chicamba², Rosalina Valente³, Lurdes Ventura³, José Ramos³, Deolinda Barata³, Guilhermina Fonseca⁴, Rita Silva⁵

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Central de Moçambique, Maputo; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 4 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 5 - Unidade de Neuropediatria do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Acta Pediatr Port 2008;39(2):75-8

A intoxicação pela vitamina D é uma causa bem conhecida de hipercalcémia e hiperfosfatemia. Nos casos de intoxicação crónica, quando o produto fosfocálcico é superior a 60 mg²/dl², verifica-se a deposição de cristais de fosfato de cálcio, nos tecidos moles, com subsequente hipocalcémia. Apresenta-se o caso de uma lactente de três meses de idade, com antecedentes pessoais irrelevantes, internada na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, por tetania e coma resultante da intoxicação crónica accidental pela vitamina D, desde os dez dias de vida. Apresentava hipocalcémia (cálcio total 4,44mg/dl e cálcio ionizado 0,45 mg/dl) e hiperfosfatémia (fósforo 17,8 mg/dl) grave, sendo o produto fosfocálcico de 79 mg²/dl². A intoxicação pela vitamina D e hipocalcémia paradoxal foi confirmada pelo doseamento de 1,25-vitamina D.

Palavras chave: Vitamina D, hipervitaminose, cálcio, fósforo, produto fosfocálcico.

CRISES ESTERNUTATÓRIAS DE CAUSA NEUROLÓGICA

Rita Lopes da Silva¹, Sandra Jacinto¹, Sara Prates²

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 – Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

XXIX Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica
Porto, 11-14 Outubro de 2008 (apresentação oral)

Introdução: As crises esternutatórias paroxísticas e refractárias à terapêutica são habitualmente de causa psicogénica porém, existem perturbações neurológicas, como tiques e crises epiléticas, que podem ter esta forma de apresentação clínica.

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 11 anos, sexo masculino, com antecedentes de rinite alérgica diagnosticada em 2003 e controlada com cetirizina, bem como episódios sazonais (Inverno) de tosse irritativa.

Em Setembro de 2006 iniciou crises esternutatórias, habitualmente em salvas de 2 ou 3, estereotipadas, por vezes despertando do sono e agravadas em atmosferas húmidas. Estas crises não cederam a múltiplos esquemas de anti-histamínico oral e corticoterapia tópica e não se verificou agravamento simultâneo de outros sinais/sintomas nasais associados a rinite alérgica, nomeadamente rinorreia, obstrução ou prurido nasal. Em Dezembro de 2006 recorreu várias vezes ao Serviço de Urgência, tendo sido referenciado à Consulta de Pedopsiquiatria que considerou não existir causa psiquiátrica. Fez laringoscopia que revelou edema das cordas vocais e exsudado mucoso e TAC torácica e dos seios perinasais que não revelaram alterações.

Por suspeita de tiques, foi medicado com haloperidol (0,05mg/kg/dia) com franca redução do número de episódios, mas surgiu distonia cervical e dos membros superiores, tendo sido suspensa esta terapêutica. Posteriormente foi medicado com pimozide 2mg/dia, tendo também ocorrido reacção distónica. As crises esternutatórias em salvas foram controladas com associação de pimozide, clonidina, biperideno e alprazolam. No exame neurológico além dos episódios descritos e de tremor postural exacerbado pela medicação, não apresentava outras alterações, nomeadamente outros movimentos involuntários. A RM encefálica não revelou alterações. Progressivamente foi possível reduzir a terapêutica e está actualmente com pimozide e biperideno, sem crises esternutatórias há mais de 1 ano. Manteve seguimento na Consulta de Imunoalergologia e está a fazer imunoterapia específica.

Discussão: As crises esternutatórias refractárias à terapêutica anti-alérgica previamente instituída apresentavam características sugestivas de tiques e foram controladas com fármacos dirigidos a este tipo de movimentos involuntários.

Pretende-se destacar o papel dos tiques no diagnóstico diferencial das crises esternutatórias refractárias e discutir a sua orientação terapêutica.

CRISES PSICOGÉNICAS NÃO EPILÉPTICAS: PROPOSTA DE AVALIAÇÃO E SEGUIMENTO

Sandra Jacinto, Ana Antunes Martins, Rita Silva, Adília Seabra, Alberto Leal, Ana Isabel Dias

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

9º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Porto, 15-18 de Outubro de 2008 (Poster)

As crises psicogénicas não epilépticas (pseudocrises) são um motivo frequente de referência à consulta de Neuropediatria e devem ser consideradas no diagnóstico diferencial da epilepsia.

A distinção entre estas duas entidades é de extrema importância, no sentido de evitar a realização de exames complementares de diagnóstico desnecessários, terapêuticas eventualmente nocivas e permitir uma atempada intervenção.

Neste trabalho são apresentados os casos de 14 crianças e adolescentes com o diagnóstico de pseudocrises, salientando-se as dificuldades no seu diagnóstico. Destacamos os casos com história prévia de epilepsia nos quais surgem também pseudocrises e aqueles que eram considerados como tendo crises psicogénicas mas em que se provou tratar-se de crises epiléticas.

Em todos foi feito um vídeo-EEG com prova de sugestão (dos quais se apresentam os vídeos mais ilustrativos), salientando-se a sua importância como exame fundamental para documentar a existência ou ausência de actividade epilética simultânea ao evento registado.

Apesar de ser uma entidade conhecida, não existem *guidelines* consensuais para o diagnóstico ou abordagem das pseudocrises. Como tal, além de uma história clínica detalhada, os autores propõem associar à realização do vídeo-EEG com eventual prova de sugestão (que permite caracterizar o evento), um registo prolongado de EEG em ambulatório incluindo sono nocturno, para documentar inequivocamente a existência concomitante do diagnóstico de epilepsia.

Perante a confirmação do diagnóstico de crises psicogénicas não-epiléticas, reforçamos a necessidade de uma abordagem multidisciplinar, com destaque para a intervenção pedopsiquiátrica.

DÉFICE DE GTP CICLO-HIDROLASE: DESCRIÇÃO DE UMA FAMÍLIA

Sofia Duarte¹, Eulália Calado¹, Célia Nogueira², Paulo Gaspar², Luisa Azevedo³, Laura Vilarinho²

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Centro de Genética Médica, INSA, Porto; 3 - IPATIMUP, Porto, Portugal

Reunião Anual da Secção de Doenças do Movimento da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Sesimbra, Novembro 2008 (Comunicação oral)

Objectivos: A doença de Segawa, causada por défice de GTP ciclo-hidrolase (GTPCH), tem transmissão autossómica dominante com expressão variável caracteriza-se clinicamente por sintomas de distonia e parkinsonismo, com flutuação diurna e com reposta ao tratamento com L-Dopa. Descrevemos os aspectos clínicos e laboratoriais de uma família.

Métodos: Avaliação neurológica e psiquiátrica do caso *index* e de outros familiares afectados. Estudo dos metabolitos dos neurotransmissores no líquido cefalo-raquidiano (LCR) de dois elementos da família. Estudo molecular, realizado em nove familiares.

Resultados: O primeiro membro da família diagnosticado, com 14 anos, apresentava bradicinésia marcada, com hipomímia facial, hipofonia, hipertonia dos membros com distonia. Tinha sintomas de depressão e um atraso motor e cognitivo, que tinha sido previamente rotulado como paralisia cerebral. O estudo dos neurotransmissores no LCR revelou redução do ácido 5-hidroxi-indolacético (34nmol/L N: 95-173) e do ácido homovanílico (86nmol/L N: 211-540). Verificou-se melhoria dos sintomas motores sob terapêutica com L-Dopa/carbidopa. O estudo das pterinas no LCR demonstrou redução da neopterinina (2,61nmol/L N: 9-20) e da biopterina (7,8nmol/L N: 10-30). O metabolismo da

tetrahydrobiopterina nos fibroblastos revelou produção baixa de neopterinina e biopterina e redução da actividade da GTPCH sugestiva de défice desta enzima. Não foi encontrada a mutação causal na região codificadora do gene *GCHI*. Foi então avaliada a expressão quantitativa do gene por PCR em tempo real. Em todos os familiares afectados foi documentada uma redução do ARN mensageiro, sugerindo uma mutação na região promotora ou de regulação do gene.

Em quatro outros elementos da família, foi confirmado o estudo molecular positivo para défice de GTPCH: 3 irmãos e o pai. Todos apresentavam bradicinésia e hipomímia facial. Um dos irmãos afectados é seguido por sintomas psiquiátricos interpretados como perturbação psicótica.

Discussão: O espectro clínico desta doença está ainda em expansão e os membros de famílias afectadas com sintomas psiquiátricos devem ser considerados para triagem diagnóstica. Uma mutação ou deleção na região reguladora podem ser a causa dos sintomas apresentados pelos elementos afectados da família.

ENCEFALOPATIAS NEONATAIS COM PADRÃO DE SURTO-SUPRESSÃO: CASUÍSTICA DE DOIS ANOS DO LABORATÓRIO DE ELECTROENCEFALOGRAFIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Ana Antunes Martins, Ana Isabel Dias, José Pedro Vieira, Adília Veiga, Daniel Borges, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

20º Encontro Nacional de Epileptologia LPCE, Lisboa, Março 2008 (Comunicação oral)

Introdução: o padrão electroencefalográfico de surto-supressão é relativamente frequente no período neonatal, surgindo associado maioritariamente a encefalopatia hipoxico-isquémica (EHI), sendo neste caso habitualmente transitório, ou associado aos síndromes de Encefalopatia Mioclónica Neonatal (EMN) e de Encefalopatia Epiléptica Neonatal - Síndrome de Otahara, surgindo nos últimos de forma mais persistente. Estes síndromes caracterizam-se pelo início de convulsões frequentes no período neonatal e infância precoce, associados a um padrão de surto-supressão. A sua independência nosológica é provável, embora persista ainda alguma controvérsia dadas as múltiplas características comuns, tornando muitas vezes difícil a atribuição de um diagnóstico, mesmo que só sindromático. Os autores revêm a literatura mais recente relativamente à classificação nosológica, diagnóstico diferencial e evolução.

Objectivos: caracterizar e correlacionar na amostra seleccionada, os dados clínicos, electroencefalográficos e evolutivos, e clarificar os diagnósticos sindromáticos atribuídos.

Metodologia: através dos registos electroencefalográficos do Laboratório de Electroencefalografia do Hospital de Dona Estefânia foram seleccionados todos os casos com padrão de surto-supressão e idade gestacional superior a 36 semanas, realizados de Janeiro de 2006 a Dezembro de 2007.

Resultados: foram avaliados 6 casos e um total de 22 EEG. A amostra foi estudada relativamente a vários parâmetros: factores etiológicos pré-natais (não encontrados) e perinatais (encontrados 3 casos de sofrimento fetal durante período expulsivo); apresentação

clínica (3 casos com convulsões neonatais muito precoces, iniciadas antes das 6 horas de vida; restantes com convulsões iniciadas precocemente mas após 1ª semana de vida); registos EEG (verificou-se persistência do padrão de surto-supressão para além das 3 semanas de vida, em 3 casos; nos restantes houve evolução para outros padrões/melhoria do traçado); diagnóstico etiológico (3 casos de encefalopatia hipoxico-isquémica, 1 caso de hiperglicinémia não-cetótica, 2 casos sem diagnóstico etiológico, mas com diagnóstico sindromático provável de SO); evolução (à exceção de 1 caso, correspondente a Encefalopatia Hipoxico-Isquémica e no qual se registou uma evolução favorável, todos os outros se caracterizaram por evolução neurológica muito desfavorável).

Conclusões: à semelhança dos dados descritos na literatura, verificou-se persistência do padrão de surto-supressão apenas nos casos das encefalopatias epilépticas, constatando-se modificação do padrão ou melhoria do traçado nas encefalopatias de causa hipoxico-isquémica. Globalmente verificou-se a correlação esperada entre a presença de padrão de surto-supressão e mau prognóstico neurológico. No caso das encefalopatias epilépticas é frequente a fusão de características de ambos os síndromes, SO e EMN, pelo que se torna difícil estabelecer um diagnóstico sindromático

EPILEPSIA DE AUSÊNCIAS: CARACTERIZAÇÃO COGNITIVA DE UM GRUPO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Rita Pestana¹, Sofia Carruço¹, Isabel Sá², Teresa Lobato de Faria¹, Ana Isabel Dias³

1 - Unidade de Psicologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Lisboa; 3 - Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

20ª Reunião Nacional de Epileptologia, Lisboa, Março 2008 (Poster)

Introdução: O funcionamento cognitivo das crianças com epilepsia tem sido estudado nas últimas décadas e foi sendo conceptualizado por diversos autores de modo antagónico. O presente estudo pretende caracterizar eventuais défices cognitivos específicos em crianças e adolescentes com epilepsia de ausências (EA) e, em caso afirmativo, alertar para a elaboração de estratégias de intervenção que facilitem a aprendizagem.

Objectivos: caracterização das competências cognitivas das crianças e adolescentes com EA.

Metodologia: Avaliação neuropsicológica de 20 crianças com EA, dextras, medicadas com valproato de sódio e etossuximida, seguidas na Consulta de Neuropediatria do Hospital D. Estefânia. Grupo controlo: 20 crianças sem perturbações neurológicas, pertencentes ao mesmo grupo etário, género, estatuto sócio-económico e educacional. Variáveis: cognição, linguagem, memória (verbal, não verbal, por evocação), capacidades visuo-espaciais, manutenção da atenção (visual e auditiva). Idade de início das crises; período de tempo em que ocorreram crises; duração da remissão; rendimento escolar. Métodos: Consulta de Processos Clínicos e Testes Neuropsicológicos: Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças (WISC-III); Cópia de Figuras Complexas de REY; Matrizes Progressivas de Raven); Teste de Memória e de Aprendizagem de Reynolds e Bigler (TOMAL). Tratamento estatístico descritivo e comparação das médias entre os 2 grupos.

Resultados: Verificaram-se diferenças significativas entre os dois grupos, com prejuízo dos pacientes com EA, em todas as variáveis avaliadas, bem como um maior número de casos com dificuldades escolares nas crianças com EA. Destaca-se: QI escala completa: grupo controlo (M=107.94)>grupo EA (M=78.53); QI Verbal: grupo controlo (M=107.94)>grupo EA (M=84.84); QI Realização: grupo controlo (M=106.47)>grupo EA (M=79.21); Índice compreensão verbal: grupo controlo (M=107.24)>grupo EA (M=87.21); Índice Organização Perceptiva: grupo controlo (M=107.82)>grupo EA (M=80.68); Índice Memória Global: grupo controlo (M=108.17)>grupo EA (M=90.26); Índice Memória Não Verbal: grupo controlo (M=108.94)>grupo EA (M=90.16); Índice Memória Visual: grupo controlo (M=105.88)>grupo EA (M=91.79).

Discussão/Conclusões: As crianças com EA revelaram um funcionamento cognitivo global, em todas as variáveis avaliadas, inferior às do grupo controle, parecendo existir um compromisso das suas capacidades, mesmo quando as crises estão controladas. Coincidentes com alguns autores e discordantes de outros, é possível que nestes resultados interfira o facto de se tratar de um centro de referencia, com epilepsias de maior gravidade. Não foram analisados possíveis efeitos secundários dos antiepilépticos. Estando a EA associada a dificuldades escolares, importa esclarecer pais e professores e activar apoios psicopedagógicos que permitam um melhor ajustamento académico e social destas crianças.

Patrocínio: Bolsa de Investigação em Epilepsia-Tecnifar

ESPECIFICIDADES DA ELECTROENCEFALOGRAFIA NA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Marisa Santos¹, Andreia Santos¹, Adília Seabra², Daniel Borges²

1 - Instituto Politécnico do Porto, Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Porto; 2 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

20º Encontro Nacional de Epileptologia, LPCE, Lisboa, Março 2008 (Poster)

Introdução: O electroencefalograma é um meio de exploração funcional da actividade cerebral. É um meio complementar de diagnóstico não invasivo, sem contra-indicações, que pode ser realizado mesmo em doentes com ventilação mecânica. A correlação entre o electroencefalograma, a neuroimagem e o quadro clínico, permite uma avaliação global e dinâmica da função cerebral – aspecto fulcral e determinante no período neonatal. A electroencefalografia neonatal constitui uma área particularmente complexa e cada vez mais uma parte significativa do volume de registos do nosso Serviço. É fundamental o conhecimento da idade gestacional: o padrão electroencefalográfico permite fazer uma avaliação da maturação do sistema nervoso central, importante sobretudo nos recém-nascidos pré-termo. Só a realização de electroencefalogramas seriados permite com segurança obter informações para o diagnóstico e para o prognóstico da situação neurológica. O EEG neonatal requer algumas particularidades técnicas e cuidados específicos devido ao ambiente peculiar de uma unidade de cuidados intensivos neonatais, onde a presença de um número elevado e variedade de equipamentos eléctricos e factores intrínsecos do recém-nascido interferem com a aquisição do sinal cerebral.

Objectivos: Descrever os principais factores a ter em conta na realização de um EEG poligráfico na UCIN com elevada qualidade técnica.

Desenvolvimento: A revisão de todos os electroencefalogramas realizados na unidade de cuidados intensivos neonatais do Hospital Dona Estefânia, entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2007, independentemente do quadro clínico, revela que a duração dos registos rondou os 50 minutos e que contemplaram 11 eléctrodos cerebrais e seis eléctrodos adicionais (electromiograma na zona do mento, electrooculograma e electrocardiograma). No período de 2000 a 2007 anos foram realizados 370 electroencefalogramas, distribuídos anualmente da seguinte forma: no ano 2000 realizaram-se 32, em 2001 – 58, em 2002 – 50, em 2003 – 43, em 2004 – 27, em 2005 – 49, em 2006 – 32 e em 2007 foram realizados 79. Aproximadamente 80% dos recém-nascidos estavam sob ventilação assistida, necessitando de planificação individual das condições técnicas para uma aquisição electroencefalográfica eficaz.

Conclusões: A utilização da electroencefalografia na unidade de cuidados intensivos neonatais é indispensável para avaliação da maturação cerebral, para a caracterização/exclusão de crises epilépticas, para escolha da terapêutica mais adequada e para o *follow-up*. Estes registos exigem bastante experiência do técnico de neurofisiologia no controlo das variáveis envolvidas, assegurando, por conseguinte, um registo fidedigno com o mínimo de interferências possíveis.

ESTIMULAÇÃO PALIDAL BILATERAL EM CRIANÇA COM DISTONIA GENERALIZADA

Fernando Tapadinhas, Maria José Rosas, Eulália Calado

9º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria – Porto, 15-18 de Outubro de 2008 (Poster)

Introdução: A distonia na criança é uma situação rara, sendo potencialmente incapacitante. Poderá ter causa genética, metabólica, isquémica, pós-infecciosa, sendo o seu tratamento inicial farmacológico, equacionando-se uma abordagem neurocirúrgica caso haja falência do tratamento médico. A estimulação cerebral profunda já se realiza com alguma frequência no adulto com doença do movimento, havendo pouca experiência na idade pediátrica.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso de um rapaz de 10 anos de idade, sem antecedentes familiares relevantes, e com antecedentes pessoais de parto distócico de termo (cesariana por sofrimento fetal), Índice de Apgar de 3/5 e de convulsões ao 2º dia de vida. Apresentou normal desenvolvimento psicomotor até aos 3 anos, altura em que inicia quadro progressivo de alteração da marcha, a que se associou distonia do membro inferior esquerdo. Aos 5 anos de idade foi referenciado à consulta de Neuropediatria, verificando-se paraparesia assimétrica (mais evidente à esquerda) e postura distónica dos membros inferiores. Ao longo do seguimento houve evolução para distonia generalizada, com rotação lateral do tronco, extensão e rotação interna dos membros superiores, extensão dos membros inferiores, bradicinésia com rigidez, disartria e hipofonia. Da investigação etiológica realizada, refira-se RMN-CE sem alterações, estudo metabólico inconclusivo (incluindo lactato, piruvato, amónia, cromatografia dos aminoácidos e ácidos orgânicos,

estudo dos neurotransmissores e do metabolismo do cobre) e estudo genético para DYT1 (sem mutações). Instituiu-se terapêutica com múltiplos fármacos: levodopa, baclofeno, carbamazepina, levetiracetam, lorazepam, trihexifenidilo e tetrabenazina, sem que se verificasse melhoria. De acordo com a evolução clínica desfavorável, com agravamento gradual da distonia (impedindo a marcha, associando-se a dificuldades alimentares e da articulação verbal) e falência da terapêutica médica (com internamentos por *status distonicus*), a criança foi proposta para cirurgia de estimulação crônica bilateral dos gânglios pálidos internos, o que realizou no dia 05/05/2008, no Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. João. Desde o pós-operatório imediato constatou-se melhoria neurológica gradual, com redução da distonia, diminuição da rigidez axial- com melhor endireitamento do tronco e da cabeça, aumento do controle da mímica facial, mantendo discreta disartria e hipofonia. A avaliação pela escala de Fahn-Marsden três semanas após a cirurgia foi de 54/120 (18 meses antes era de 73/120). Actualmente, mantém cuidados de reabilitação (fisioterapia) e medicação com lorazepam, baclofeno, trihexafenidilo e tetrabenazina.

FUNCTIONAL BRAIN MAPPING OF ICTAL ACTIVITY IN GELASTIC EPILEPSY ASSOCIATED WITH HYPOTHALAMIC HAMARTOMA: A CASE REPORT.

Alberto Leal, José Paulo Monteiro, Mário Secca, Constança Jordão
Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Epilepsia. 2008 Oct 3

Hypothalamic hamartomas (HHs) have been demonstrated as the cause of gelastic epilepsy, both by intracranial electrodes and functional imaging. The neocortex becomes secondarily involved, through poorly characterized propagation pathways. The detailed dynamics of seizure spread have not yet been demonstrated, owing to the limited spatial-temporal resolution of available functional mapping. We studied a patient with epilepsy associated with HH and gelastic epilepsy. Simultaneous electroencephalography (EEG) and functional magnetic resonance imaging (fMRI) of several seizure events were obtained, with blood oxygen level dependent (BOLD) activation of the hamartoma, and left hemisphere hypothalamus, hippocampus, parietal-occipital area, cingulate gyrus, and dorsal-lateral frontal area. Integration of regional BOLD kinetics and EEG power dynamics strongly suggests propagation of the epileptic activity from the HH through the left fornix to the temporal lobe, and later through the cingulate fasciculus to the left frontal lobe. The EEG/fMRI method has the spatial-temporal resolution to study the dynamics of seizure activity, with detailed demonstration of origin and propagation pathways.

GTP CYCLOHYDROLASE DEFICIENCY: REPORT OF A FAMILY WITH ATYPICAL CLINICAL PRESENTATION

Sofia Duarte¹, Eulália Calado¹, Célia Nogueira², Paulo Gaspar², Luisa Azevedo³, Laura Vilarinho²

1 - Neuropaediatrics Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Centro de Genética Medica, INSA, Porto; 3 - IPATIMUP, Porto, Portugal

Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism Annual Symposium, Lisboa, Setembro 2008 (Poster)

Background/Objectives: Segawa syndrome due to GTP cyclohydrolase deficiency is an autosomal dominant disorder with variable expression, clinically characterised by L-dopa responsive, diurnally fluctuating dystonia and parkinsonian symptoms. We report clinical and laboratorial data from an affected family.

Methods: Neurological and psychiatric examination was performed in index case and other family members. CSF study was done in two patients. Molecular study was obtained in nine family members.

Results: The first family member diagnosed, at the age of 14, exhibited a marked bradykinesia, with facial hypomimia, hypofonia, limb hypertonia with dystonic features. She had depression symptoms and a motor and cognitive development delay, labelled as dystonic cerebral palsy. CSF neurotransmitter study showed reduced 5-HIAA (34nmol/L N: 95-173) and HVA (86nmol/L N: 211-540). L-Dopa/carbidopa treatment resulted in significant motor improvement. CSF pterin metabolites study disclosed decreased neopterin (2,61nmol/L N: 9-20) and biopterin (7,8nmol/L N: 10-30). Tetrahydrobiopterin metabolism in fibroblasts showed a very low neopterin and biopterin production and reduced GTPCH activity suggestive of adGTPCH deficiency.

Molecular study did not reveal the causal mutation within the *GCHI* coding region. We next tried to evaluate possible departures from normal quantitative expression of the gene by real-time PCR. In all affected patients a decay of mRNA was observed, suggesting a mutation within the promotor or regulatory region of the gene.

Four other family members had confirmed molecular study for GTPCH deficiency: three siblings and the father. Bradykinesia and facial hypomimia were universal features. Father and affected brother had psychiatric manifestations, interpreted as alcoholic disturbance in the father and psychotic disorder in the brother.

Conclusions: The clinical spectrum of this disease is still in expansion and family members with atypical psychiatric features should be considered for diagnostic screening.

HIDROCEFALIA E LESÃO INTRAMEDULAR CERVICAL DE ETIOLOGIA NÃO ESCLARECIDA

Fernando Tapadinhas, Sofia Quintas, Ana Martins, Rita Silva, Ana Isabel Dias, Ana Moreira, José Pedro Vieira, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião Nacional da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Matosinhos, Abril 2008 (Comunicação oral)

Introdução: A caracterização etiológica de uma lesão intra-medular pode revestir-se de particular dificuldade, sendo essencial para a correcta abordagem terapêutica.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso clínico de um rapaz de 3 anos e 8 meses, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes. Aos 2 anos e 8 meses inicia anorexia e perda ponderal, associando-se gradualmente irritabilidade e comportamento agressivo. Quatro meses depois surge recusa na marcha, desequilíbrio, cefaleias frequentes, e vômitos. Foi internado no Hospital de Dona Estefânia e apresentava comportamento agressivo, papiledema bilateral, ataxia do tronco e sinais piramidais discretos nos membros inferiores. A RMN revelou lesão intramedular ao nível de C2, hidrocefalia tetraventricular, e paquimeningite nos espaços cisternais da fossa posterior e ao nível da medula cervico-dorsal. O estudo citoquímico do LCR revelou hiperproteiorráquia e 0,8 células/mm³ (linfócitos), não se identificando células neoplásicas. Foi colocada derivação ventricular externa, com melhoria clínica. Hipóteses diagnósticas: processo inflamatório/infeccioso/granulomatoso, neurosarcoideose, histiocitose, síndrome hemofagocítico, doença auto-imune, tumor intramedular com disseminação meníngea, paquimeningite crónica idiopática. Foram excluídas múltiplas etiologias infecciosas. O estudo da auto-imunidade e os marcadores tumorais foram negativos, e o doseamento da ECA foi repetidamente normal. A 2ª RMN do neuroeixo mostrou aumento da extensão da infiltração paquimeníngea. Realizou biópsia meníngea na fossa posterior- infiltração linfocitocitária na aracnoideia, sem presença de granuloma, ou de células neoplásicas. Fez prova terapêutica com meropenem, fluconazol e antibacilares, sem melhoria clínica; iniciou dexametasona, que mantém. Após a alta hospitalar, verificou-se reagravamento clínico e imagiológico da sintomatologia de hipertensão intracraniana e foi reinternado. Aguarda-se actualmente o resultado de nova biópsia (da lesão intramedular cervical e aracnoideia).

LEUCOENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL: CASO CLÍNICO

Ana Antunes Martins¹, José Pedro Vieira¹, Eulália Calado¹, Margarida Abranches², Flora Candeias³

1 – Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 – Unidade de Nefrologia Pediátrica; 3 – Unidade de Hematologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião Nacional da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Matosinhos, Abril 2008 (Comunicação oral)

Introdução: a leucoencefalopatia posterior reversível (LPR) é uma entidade rara, particularmente na população pediátrica, mas que tem vindo a ser descrita na literatura com frequência crescente. Trata-se de uma síndrome clínico-imagiológica, caracterizada por cefaleias, náuseas/vômitos, alteração do estado de consciência, convulsões e semiologia visual, associada a áreas de hipersinal da substância branca de predomínio posterior. Tem sido mais frequentemente descrita em associação a situações de hipertensão arterial (HTA), insuficiência renal e administração de fármacos imunossupressores.

Caso clínico: D., de género feminino, actualmente com 14 anos de idade, seguida nas consultas de Hematologia e Nefrologia Pediátricas do HDE por infecção VIH de transmissão vertical, nefropatia VIH em diálise peritoneal, HTA de difícil controlo, diabetes e dislipidémia. Aos 12 anos de idade, na ausência de complicações neuro-comportamentais prévias, iniciou episódios recorrentes de encefalopatia aguda caracterizados clinicamente por turvação da visão, alteração do estado de consciência,

hipertensão arterial maligna, e convulsões tónico-clónicas generalizadas, associados imagiologicamente à presença de áreas de hipersinal nas ponderações T2 dos estudos de ressonância magnética, localizadas nas regiões occipitais bilateralmente. A reversibilidade das manifestações clínicas e dos achados neuroradiológicos em cada um dos episódios descritos apontam para o diagnóstico de LPR.

Conclusões: Apesar de se tratar de uma situação rara, a evolução e resposta ao tratamento da LPR, com recuperação clínica e neuro-imagiológica, justifica a necessidade da sua identificação precoce de forma a serem tomadas as decisões diagnósticas e terapêuticas apropriadas.

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

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

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 - Serviço de Genética Médica; 3 - Unidade de Endocrinologia; 4 - Serviço 1 de Pediatria Médica - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião Clínica do Serviço de Pediatria – Hospital Dona Estefânia, 13 de Maio de 2008
Fórum de Neurologia 2008, Luso, 16-17 de Maio de 2008 (Poster)

Introdução: A regulação da temperatura corporal é um processo complexo, controlado pelo hipotálamo, cuja desregulação pode ter efeitos potencialmente graves. O hipotálamo participa ainda no controlo do apetite, crescimento e do ciclo vigília/sono.

Caso Clínico: Criança de 4 anos, com antecedentes de macrossomia fetal, desenvolvimento psicomotor (DPM) e estatura-ponderal normais até aos 3 anos, altura em que se verificou aumento estatura-ponderal significativo, sonolência diurna excessiva e paragem no DPM. No Verão de 2006 foi internado por golpe de calor e em Dezembro do mesmo ano por hipotermia grave. Das investigações realizadas destaca-se duas RMN encefálicas (com intervalo de meses) sem lesões estruturais, com ventriculomegália ligeira. Estudo hormonal revelou prolactina ligeiramente elevada, discreto aumento da TSH com FT4 no limite inferior e restante estudo normal. Estudo metabólico incluindo cromatografia aminoácidos e ácidos orgânicos sem alterações e neurotransmissores no LCR com HVA normal (sob metilfenidato) e diminuição do 5-HIAA. EEG com traçado sonolência sem actividade paroxística, teste de latências múltiplas sugestivo de narcolepsia. O estudo genético revelou cariótipo normal, X-frágil negativo e estudo da mutação para Síndrome de Sotos (NSD1) negativo. Está medicado com metilfenidato com melhoria da sonolência excessiva, mantendo o atraso DPM, lentificação e alteração do controlo da temperatura corporal.

Discussão: O caso clínico ilustra um conjunto de manifestações sugestivas de disfunção hipotalâmica. A ausência de lesão estrutural hipotálamo-hipofisária e de alterações endocrinológicas significativas e a associação com macrossomia, fez-nos colocar a hipótese de Síndrome de Sotos como diagnóstico mais provável. Apesar do estudo do gene NSD1 ter sido negativo, não se exclui esta entidade uma vez que este apenas identifica cerca de 80% dos casos.

MENINGITE TUBERCULOSA: UM DIAGNÓSTICO A RELEMBRAR

Sofia Gouveia¹, Ana Martins², Marta Conde¹

1 - Unidade de Infecçiology; 2 - Serviço de Neurologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE

9º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Porto, 15-18 de Outubro de 2008 (Poster)

Introdução: Após a descoberta dos antibacilares, verificou-se grande sucesso no controlo da tuberculose. Contudo, assiste-se nos dias de hoje ao aumento da sua incidência, tanto na forma pulmonar, como extrapulmonar, sendo a meningite tuberculosa uma das formas mais graves. O objectivo deste trabalho é relembrar a necessidade do seu diagnóstico precoce e tratamento atempado.

Caso Clínico: Menina, 10 anos, rastreio negativo para tuberculose 2 anos antes por contacto com tia com tuberculose pulmonar. Internada por febre, vómitos e cefaleias com 4 dias de evolução. Leucograma com neutrofilia relativa e linfopenia, PCR e VS negativas. LCR com hipoglicorráquia, hiperproteinorráquia e pleocitose sem predomínio. TC-CE e RMN-CE sem alterações. EEG traçado difusamente lento e mal diferenciado, sem actividade paroxística. Medicada com ceftriaxone, ciprofloxacina e aciclovir por suspeita de encefalite. Exames bacteriológicos e serologias virais negativos e PCR no LCR para HSV, EBV, CMV, Enterovírus, Adenovírus, Influenza, *Mycoplasma pn.*, *Brucella spp.*, *Borrelia spp* negativos. Prova de Mantoux anérgica. Manteve picos febris diários, cefaleias e períodos de confusão mental alternando com sonolência. Em D7 surge com paralisia facial, repete RMN-CE sem alterações. Em D9 convulsão tónico-clónica generalizada e agravamento do estado de consciência. Repete TC-CE que revela hidrocefalia aguda e áreas de enfarte da artéria cerebral anterior e núcleos da base. Coloca derivação ventricular externa e inicia antibacilares e anfotericina B. Realizou três punções lombares, todas com hipoglicorráquia moderada persistente e na última (D14) a PCR para *Mycobacterium tuberculosis (BK)* foi positiva. Sem melhoria, vem a falecer ao décimo quinto dia de internamento. Os exames realizados pós-mortem no tecido cerebral mostraram PCR positiva para *BK* posteriormente confirmada com exame cultural em *Lowenstein*.

Comentários: O diagnóstico de meningite tuberculosa, actualmente rara, pode ser difícil. A prova de Mantoux é frequentemente anérgica, a PCR para *BK* no LCR pouco sensível e as culturas demoradas. O agravamento progressivo apesar da terapêutica iniciada, a hipoglicorráquia persistente, simultaneamente com a história de contacto que esta doente apresentava, poderiam ter levado a um início mais precoce dos antibacilares. Urge relembrar esta patologia e a necessidade do início da terapêutica na suspeição diagnóstica, pois as consequências podem ser fatais.

MITOCHONDRIAL DISEASES MIMICKING NEUROTRANSMITTER DEFECTS

Angels Garcia-Cazorla^{a,b}, Sofia Duarte^{a,b,1}, Mercedes Serrano^{a,b}, Andres Nascimento^{a,b}, Aida Ormazabal^{a,b}, Ines Carrilho^c, Paz Briones^d, Julio Montoya^e, Rafael Garesse^f, Pere Sala-Castellvi^g, Mercedes Pineda^{a,b}, Rafael Artuch^{a,b}

a - Neurology and Clinical Biochemistry Departments, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona, Spain; b - Centre for Biomedical Research on Rare Diseases (CIBER-ER), Instituto de Salud Carlos III, Spain; c - Department of Neuropediatrics, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto, Portugal; d - Instituto de Bioquímica Clínica, Barcelona, Spain; e - Departamento de Bioquímica y Biología Molecular y Celular, Universidad de Zaragoza-Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud, Spain; f - Departamento de Bioquímica, Instituto de Investigaciones Biológicas 'Alberto Sols', CSIC-UAM, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Madrid, Spain; g - Servicio de Pediatría. Hospital de Barcelona, SCIAS, Spain; 1- Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Mitochondrion 8 (2008) 273–278

Objectives: Mitochondrial disorders are clinically heterogeneous. We aimed to describe 5 patients who presented with a clinical picture suggestive of primary neurotransmitter defects but who finally fulfilled diagnostic criteria for mitochondrial disease.

Methods: We report detailed clinical features, brain magnetic resonance findings and biochemical studies, including cerebrospinal fluid (CSF) biogenic amine and pterin measurements, respiratory chain enzyme activity, and molecular studies.

Results: The 5 patients had a very early onset age (from 1 day to 3 months) and a severe clinical course. They all showed a clinical picture suggestive of infantile hypokinetic-rigid syndrome (hypokinesia, hypomimia, slowness of reactions, tremor), other abnormal movements (myoclonus, dystonia), axial hypotonia, limb hypertonia, feeding difficulties, and psychomotor delay. Abnormal CSF findings among the 4 patients without treatment included low levels of homovanillic acid (HVA) in 3 patients, with associated low 5-hydroxyindoleacetic acid (5-HIAA) concentrations in two of them. Absent or mild and transitory improvement was observed after treatment with L-dopa. A diagnosis of mitochondrial disorder was finally made due to the appearance of hyperlactacidemia, diverse respiratory chain defects, and multisystemic involvement.

Conclusions: Secondary neurotransmitter disturbances may occur in mitochondrial diseases. Differential diagnosis of hypokinetic-rigid syndrome presenting in infancy could also include paediatric mitochondrial disorders.

Keywords: Cerebrospinal fluid; Neurotransmitters; Mitochondrial disorders; L-dopa treatment; Infantile hypokinetic-rigid syndrome

MOVEMENT DISORDERS IN RETT SYNDROME: AN ANALYSIS OF 60 PATIENTS WITH DETECTED MECP2 MUTATION AND CORRELATION WITH MUTATION TYPE

Teresa Temudo¹, Elisabete Ramos², Karin Dias, MD³, Clara Barbot⁴, José Pedro Vieira³, Ana Moreira³, Eulália Calado³, Inês Carrilho⁴, Guiomar Oliveira⁵, António Levy⁶, Maria José Fonseca⁷, Alexandra Cabral⁵, Pedro Cabral⁸, José Pedro Monteiro⁷, Luís Borges⁵, Roseli Gomes⁹, Manuela Santos⁴, Jorge Sequeiros^{10 11}, Patrícia Maciel¹²

1- Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António, Porto; 2 - Serviço de Higiene e Epidemiologia, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto; 3 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 4 - Serviço de Neuropediatria, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto; 5 - Centro de Neuropediatria, Hospital Pediátrico, Coimbra; 6 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Santa Maria, Lisboa; 7 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Garcia da Orta, Almada; 8 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz; 9 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 10 - Departamento de Estudos de Populações, ICBAS, Universidade do Porto; 11 - UnIGENE, IBMC, Porto; 12 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade Minho, Braga

Mov Disord. 2008 Jul 30;23(10):1384-90

Rett syndrome (RS) is one of the best human models to study movement disorders. Patients evolve from a hyperkinetic to a hypokinetic state, and a large series of abnormal movements may be observed along their lives such as stereotypies, tremor, chorea, myoclonus, ataxia, dystonia, and rigidity. The aim of this work was to analyze movement disorders in RS patients with a detected MECP2 mutation, as well as their correlation with genotype, in a clinically and genetically well-characterized sample of patients, and thus contribute to redefine the clinical profile of this disease. In this study, we included 60 patients with detected MECP2 mutations. These were categorized and grouped for analysis, according to (1) type of change (missense or truncating, including nonsense and frameshift but also large deletions) and (2) location of the mutation. Differences were found concerning the frequency of independent gait, dystonia, type of tremor, and global score severity when comparing the group of patients with missense and truncating mutations. We also found differences in the presence, distribution, severity, or type of movement disorders in the two groups of patients according to the median duration of the disease (less than 60 months; 60 months or more). We conclude that movement disorders seem to reflect the severity and rate of progression of Rett disorder, patients with truncating mutations presenting a higher rate and more severe dystonia and rigid-akinetic syndrome, when comparing groups with similar time of disease evolution.

NEUROPSYCHOLOGICAL ASSESSMENT OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH SPINA BIFIDA: OUR REALITY AND OUR NEEDS

Andreia Rei *, Sílvia Duarte**, Teresa Lobato de Faria*, Eulália Calado***

*Unidade de Psicologia do Serviço 1; **Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência; ***Serviço de Neurologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Congresso Internacional de Spina Bífida, Lisboa, 6-9 Junho 2008 (Comunicação oral)

Introdução: O perfil cognitivo das crianças e adolescentes com Spina Bífida e hidrocefalia encontra-se bem documentado na literatura, traduzido em características como a disparidade entre os Quocientes Intelectuais, sendo o Verbal superior ao de Realização. O

funcionamento cognitivo da população com Spina Bifida Lipo/Meningo/Mielomeningocelo da consulta de Spina Bifida do Hospital de D.^a Estefânia (HDE) tem sido estudado de forma pouco regular e sistemática, devido à inexistência de Psicólogos Clínicos vinculados a esta consulta. Por conseguinte, não é promovido um acompanhamento psicológico continuado e metódico que permita conhecer as especificidades e a evolução do perfil cognitivo destas crianças e adolescentes, e que complemente de forma multidisciplinar o acompanhamento médico. Sendo o padrão de competências cognitivas desta população dinâmico e continuamente influenciado pela história clínica e procedimentos médicos, e identificando-se dificuldades escolares significativas, é reconhecida a importância da avaliação cognitiva sistemática. Urge modificar o padrão observado na consulta de Spina Bifida, em que nos 10 jovens com idade superior a 20 anos nenhum conseguiu uma integração profissional adequada. É necessário promover maior adaptação às crescentes exigências escolares, preparando esta população para uma integração activa na comunidade.

Objectivo: Analisar de forma crítica o padrão das consultas de avaliação neuropsicológica à população da consulta de Spina Bifida do HDE. Sugerir uma avaliação neuropsicológica sistemática e estandardizada que preencha necessidades e desenvolva potencialidades para a integração social desta população.

Metodologia: Estudo observacional baseado na consulta da base de dados e dos processos clínicos da população da consulta de Spina Bifida do HDE. Caracterização de dados demográficos e clínicos desta população, das dificuldades escolares e do acompanhamento neuropsicológico: população na consulta; idades actuais; área de residência; presença de derivação ventrículo-peritoneal (DVP); número de revisões DVP; presença de dificuldades escolares, avaliações neuropsicológicas realizadas (provas aplicadas, idade na avaliação, condição profissional do Psicólogo). A população desta consulta do HDE é constituída por 146 crianças/adolescentes. Foram excluídas as crianças/adolescentes com Spina Bifida oculta, regressão caudal, e idade superior a 20 anos.

Resultados: Da amostra de 121 crianças/adolescentes com Lipo/Meningo/Mielomeningocelo, com idades compreendidas entre os 11 meses e os 20 anos, há referência de avaliações psicológicas realizadas a 37 crianças/adolescentes. Em 74 não se registam dados deste tipo de avaliação. Em 20 das avaliações realizadas não existem resultados disponíveis, estes são inconclusivos, a avaliação não foi estandardizada ou não contemplou dimensões cognitivas. Dos 3 aos 6 anos há referência a oito avaliações, pela Escala de Desenvolvimento Mental de Ruth Griffiths. Nos grupos etários em idade escolar (6 até 18 anos) foram realizadas 20 avaliações, mas recorrendo a edições diferentes da Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças, bem como a outras provas que avaliam dimensões cognitivas e emocionais. Existem registos de mais de uma avaliação em apenas 2 crianças. As avaliações com resultados disponíveis foram realizadas por Psicólogos externos ao HDE ou Psicólogos voluntários não afectos à consulta de Spina Bifida, que desenvolvem projectos transitórios no HDE.

Conclusões: O acompanhamento do perfil cognitivo desta população tem sido insuficiente e irregular. A falta de estandardização, induzida pela aplicação de provas diferenciadas e por técnicos diferentes, dificulta a comparação de resultados e a elaboração de um perfil cognitivo das especificidades desta população. O recurso a avaliadores diferentes por períodos transitórios também não permite aprofundar as suas potencialidades e necessidades cognitivas, educacionais e psicossociais. Ressalta-se a pertinência de um acompanhamento com avaliação serial, estandardizada e em diferentes momentos clínicos

(compensação/ descompensação do DVP) das competências cognitivas destas crianças e adolescentes, pelo reconhecimento dos benefícios reais na sua qualidade de vida. Implementar estratégias psicoeducativas que promovam um percurso escolar/profissional mais adaptado e bem sucedido para estas crianças e jovens, também fará prosperar sentimentos de valorização e auto-confiança.

Ophthalmoplegic Migraine and Infundibular Dilatation of a Cerebral Artery

José Pedro Vieira; Jorge Castro; Leonor Bastos Gomes; Sandra Jacinto; Ana Dias

Ophthalmoplegic migraine (OM) is a childhood disorder of uncertain etiology manifesting recurrent unilateral headache associated with a transitory oculomotor (usually IIIrd nerve) palsy. Recent publications emphasize the finding on MRI of contrast enhancement in the IIIrd nerve suggesting that OM may be a recurrent inflammatory neuropathy.

We report the case of a 7-year-old boy with typical symptoms of this disorder. Angio MR and Angio CT revealed the presence of an infundibular dilatation of a perforating branch of the posterior cerebral artery adjacent to the symptomatic IIIrd nerve. We speculate that this and perhaps other cases of OM may have a different pathophysiology related to compression of the IIIrd nerve by an adjacent vascular structure that could activate the trigeminovascular system and produce migrainous pain.

Key words: ophthalmic migraine, headache, cerebral artery

(*Headache* 2008;48:1372-1376)

ORIGIN OF FRONTAL LOBE SPIKES IN THE EARLY ONSET BENIGN OCCIPITAL LOBE EPILEPSY (PANAYIOTOPOULOS SYNDROME)

Alberto Leal, José Carlos Ferreira, Ana Isabel Dias, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Clin Neurophysiol. 2008 Sep;119(9):1985-91

OBJECTIVE: Early onset benign occipital lobe epilepsy (Panayiotopoulos syndrome [PS]) is a common and easily recognizable epilepsy. Interictal EEG spike activity is often multifocal but most frequently localized in the occipital lobes. The origin and clinical significance of the extra-occipital spikes remain poorly understood. **METHODS:** Three patients with the PS and interictal EEG spikes with frontal lobe topography were studied using high-resolution EEG. Independent component analysis (ICA) was used to decompose the spikes in components with distinct temporal dynamics. The components were mapped in the scalp with a spline-laplacian algorithm.

RESULTS: The change in scalp potential topography from spike onset to peak, suggests the contribution of several intracranial generators, with different kinetics of activation and significant overlap. ICA was able to separate the major contributors to frontal spikes and consistently revealed an early activating group of components over the occipital areas in all the patients. The local origin of these early potentials was established by the spline-laplacian montage.

CONCLUSIONS: Frontal spikes in PS are consistently associated with early and unilateral occipital lobe activation, suggesting a postero-anterior spike propagation.
SIGNIFICANCE: Frontal spikes in the PS represent a secondary activation triggered by occipital interictal discharges and do not represent an independent focus.

POST-VARICELLA GUILLAIN BARRE SYNDROME. CASE REPORT

Patrícia Janeiro¹, Susana Gomes², Rita Silva³, João Brito⁴, Eulália Calado³

1 - Department of Paediatrics, Hospital Fernando Fonseca; 2 - Department of Paediatrics, Hospital Espírito Santo; 3 - Department of Neuropaediatrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 4 - Department of Paediatric Infectious Diseases, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

2nd Congress of European Academy Paediatrics, Nice, 24-28 October 2008 (Poster)

Background: Guillain Barré Syndrome (GBS) is an acute demyelinating inflammatory acquired polyneuropathy. The disease is probably caused by a post-infectious immune mediated process that affects essentially motor neurons. Varicella-zoster virus has been rarely related to this disease. We found in the literature only 43 cases of Guillain-Barré syndrome post varicella-zoster infection.

Case Report: Authors report a 3 year old child, female, admitted with lower limbs hyperesthesia and walking difficulty, which started 8 days before admission. Two weeks prior to admission there was varicella-zoster infection. Her neurological examination showed slight reduction of proximal lower limb strength (4/5), arreflexia, gait instability and impaired joint position sense. Cerebrospinal fluid analysis showed 77mg/dl proteins, 0,8/mm³ cels and Varicella-zoster virus PCR was negative. EMG showed reduced nerve conduction velocity. Serologies for Campilobacter jejuni, Epstein Barr virus, Cytomegalovirus, Human Immunodeficiency virus and Mycoplasma pneumoniae were negative. Enterovirus's stool culture was negative. Serum immunological tests revealed IgA 0,3g/L, IgG 10,3g/L, IgM 1,08g/L, total lymphocytes 3185/mcl, CD3 74%, CD8 24%, Linfocits B CD19 19%, NK CD16+56+ 5%. She was treated with immunoglobulin 400mg/Kg/day for 5 days and gabapentin 4mg/Kg/day. Muscular strength and motor coordination were almost recovered within 9 days. At discharge there was still arreflexia. 2 month after admission she was completely recovered.

Discussion: This case shows a temporal relation between GBS and varicella-zoster infection. However clinical cases reported in the literature state a more severe course of the disease, with need for airway mechanical support and residual strength impairment that was not noted in our case.

PROBLEMAS GINECOLÓGICOS EM ADOLESCENTES COM PATOLOGIA NEUROLÓGICA

Filipe Glória e Silva¹, Filomena Sousa², Eulália Calado¹

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 - Serviço de Ginecologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Acta Pediatr Port 2008;39(5):200-4

Introdução: A contracepção e os problemas ginecológico sem adolescentes com patologia neurológica tem uma abordagem geral comum ao grupo etário. Contudo, algumas patologias como a epilepsia e o défice cognitivo (DC) profundo determinam necessidades e desafios adicionais em alguns casos.

Objectivos: Caracterizar as necessidades e os problemas ginecológicos e respectivas opções terapêuticas em dois grupos de adolescentes com doença neurológica, com e sem DC.

População e Métodos: Revisão casuística das adolescentes referenciadas da Consulta de Neuropediatria para a Consulta de Ginecologia de um hospital materno-infantil entre Janeiro de 1998 e Maio de 2007.

Resultados: Foram identificadas 57 referências de adolescentes, 37 com défice cognitivo (65%) e 20 sem défice cognitivo (DC). O DC foi classificado como “limiar” (1), ligeiro (7), moderado (8) ou grave/profundo (21). O segundo diagnóstico mais frequente foi a epilepsia (54% no grupo com DC e 60% no grupo sem DC). A contracepção foi motivo de consulta em 65% dos casos de cada grupo. Em doze adolescentes, foi utilizado o implante hormonal subcutâneo (10 com DC), e dez iniciaram contracepção oral (4 com DC). Não houve diferenças na opção por método hormonal em função da existência ou não de epilepsia ($p=0,54$). A dismenorreia foi a queixa ginecológica mais frequente em ambos os grupos ($N=12$). Seis adolescentes com DC profundo foram esterilizadas por necessidade de contracepção e/ou dismenorreia intensa, menorragia ou dificuldades com a higiene menstrual, incluindo quatro laqueações tubárias laparoscópicas, duas histerectomias supracervicais e duas histerectomias totais.

Conclusões: A epilepsia não impede a contracepção hormonal em grande parte dos casos. O implante subcutâneo ultrapassa a dificuldade na adesão à contracepção oral em jovens com DC. Existem questões éticas e legais associadas à esterilização de adolescentes com DC profundo.

Palavras-chave: défice cognitivo, atraso mental, epilepsia, contracepção, esterilização, ética

SINDROMA MALIGNO DOS NEUROLÉPTICOS – DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Sónia Pimentel, Rita Silva, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Acta Pediatr Port 2008;39(4):141-5

Introdução: Síndrome maligna dos neurolépticos (SMN) é um efeito secundário raro potencialmente fatal destes fármacos.

Relato de caso: Sexo masculino, 18 anos, encefalopatia não progressiva, atraso global do desenvolvimento, epilepsia, perturbação do comportamento (medicada com

haloperidol). Iniciou febre elevada, desidratação, hematemeses e hematúria. Apresentava hipertermia, taquicardia, polipneia, tensão arterial instável, hipertonia generalizada e deterioração da consciência. Laboratorialmente destacava-se neutrofilia, trombocitopenia, proteína C reactiva ligeiramente aumentada, elevação da creatina-cinase, alterações hepáticas e renais. Sepsis e SMN foram hipóteses de diagnóstico. Apesar da suspensão do haloperidol e início da terapêutica de suporte, ocorreu agravamento progressivo e óbito.

Conclusão: Os antipsicóticos são frequentemente utilizados no atraso do desenvolvimento com alterações do comportamento. Os efeitos adversos graves exigem elevado grau de suspeição e início rápido de terapêutica.

Palavras-chave: síndrome maligna dos neurolépticos, haloperidol, encefalopatia não progressiva, atraso do desenvolvimento psicomotor.

SINDROME DE GUILLAIN – BARRÉ: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA DO HDE

Susana Fonte Santa, José Pedro Vieira, Ana Isabel Dias, Eulalia Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Reunião Clínica do Serviço 2, HDE, Junho 2008 (Comunicação oral)

Introdução: O Síndrome de Guillain Barré (SGB) foi descrito pela primeira vez, em 1916, por Guillain, Barré e Strohl. É actualmente a causa mais frequente de paralisia flácida aguda, nas crianças, em países desenvolvidos e tem uma incidência de 0,5 a 1,5 casos/100.000 crianças. Caracteriza-se clinicamente por diminuição da força muscular progressiva, simétrica e ascendente e hipo/arreflexia osteotendinosa.

A dissociação albuminocitológica e sinais electrofisiológicos de desmielinização são frequentemente encontrados.

Pacientes e métodos: Foi realizado um estudo retrospectivo (casuística) de todos os doentes internados com diagnóstico de SGB, no Hospital Dona Estefânia, num período de 17 anos (1990-2007).

Resultados: Foram admitidas 42 crianças, com idades compreendidas entre os 16 meses e os 15 anos. Foi identificado quadro de infecção prévia em 62% dos casos e destes 13 crianças tinham serologias virais positivas. Em mais de metade dos casos as primeiras manifestações clínicas foram as mialgias e diminuição progressiva da força muscular. Em todos os casos, excepto em 1, o líquido revelou proteinorráquia > 50 mg/dl e em 4 crianças o EMG permitiu o diagnóstico de polineuropatia axonal. Vinte e nove crianças foram internadas na UCI e destas apenas 5 necessitaram de ventilação mecânica. Em 74% dos casos foi realizada terapêutica com gamaglobulina ev, tendo-se verificado menor número de dias até ao déficite máximo da força muscular (menos 7,2 dias), do que naqueles que não fizeram gamaglobulina.

Conclusões: O SGB deve ser suspeitado na criança com mialgias, diminuição da força muscular progressiva e arreflexia, no entanto na criança pequena a clínica é muitas vezes inespecífica. A dissociação albuminocitológica e alterações electrofisiológicas podem não

estar presentes na fase inicial da doença, tornando o diagnóstico mais difícil. A terapêutica com gamaglobulina é eficaz e bem tolerada.

SÍNDROME DE JEAUVONS: UMA ENTIDADE CLÍNICA INDEPENDENTE?

Daniel Borges¹, Eulália Calado¹, Ana Moreira¹, Pedro Cabral², Adília Seabra¹, Ana Isabel Dias¹

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

20º Encontro Nacional de Epileptologia, Lisboa Março de 2008 (Comunicação oral)

Introdução: O fechar dos olhos raramente induz crises epiléticas. Este tipo de crises electroclínicas está geralmente associado às epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI). Na síndrome de Jeavons (SJ) é possível identificar breves ausências com mioclonias palpebrais (frequentemente com superversão dos olhos e retropulsão cefálica) após o encerramento dos olhos. Jeavons, em 1977, descreveu pela primeira vez esta condição como mioclonias palpebrais associadas a breves ausências, actividade paroxística generalizada desencadeada pela oclusão palpebral na presença de luz (sendo inibida pelo escuro) e fotossensibilidade. Em 1982, Covanis avançou com uma prevalência desta condição de 7.3% nas epilepsias generalizadas idiopáticas. Esta síndrome não está reconhecida pela ILAE; pese embora este tipo de crise tenha sido aceite e esteja presente em condições idiopáticas, sintomáticas ou provavelmente sintomáticas. Tem sido sugerido recentemente por vários autores, que a SJ seja classificada como uma síndrome epilética independente, tendo em conta as suas características clínicas e electroencefalográficas específicas.

Objectivo: Identificar pacientes que preencham os critérios clínicos de síndrome de Jeavons, avaliando a sua semiologia e características electroclínicas e evolutivas. Comprovar o papel do vídeo-EEG equacionando se a associação deste a uma anamnese completa é suficiente para o diagnóstico. Adicionalmente, inferir sobre possíveis causas de subvalorização e/ou não identificação desta síndrome.

Metodologia: Análise de todos os electroencefalogramas realizados no Laboratório de EEG do Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia entre Janeiro de 2006 e Dezembro de 2007 (total de 2891), seleccionando aqueles, que aliados ao quadro clínico, fossem sugestivos de síndrome de Jeavons.

Resultados: Foram identificados cinco casos (n = 5) pela metodologia descrita. Três do sexo masculino (60%) com oito, 16 e oito anos de idade e dois do sexo feminino (40%), ambos com 11 anos; sendo a média global de idades desta amostra de 10.8 anos. O follow-up é variado (três meses – 11 anos). Exceptuando um destes pacientes (cuja clínica é a mais sugestiva), os restantes casos estão documentados por vídeo-EEG interictal e ictal.

Conclusão: A síndrome de Jeavons não é invulgar entre as epilepsias generalizadas idiopáticas. É possível a sua não identificação devido às modificações da sua subtil semiologia clínica ao longo dos anos e da atenuação/supressão da actividade paroxística pela terapêutica anti-epilética. O registo de vídeo-EEG na primeira abordagem, não medicada, não deixa margens para erros diagnósticos. Quando são aplicados critérios de inclusão rigorosos, a SJ constitui uma entidade homogénea, provavelmente com uma forte

componente genética e bastante distinta das restantes EGI, pelo que pensamos que existem argumentos fortes para a sua classificação, pela ILAE, como uma síndrome clínica independente.

VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA DA PARALISIA CEREBRAL EM CRIANÇAS COM 5 ANOS DE IDADE EM PORTUGAL

Graça Andrada^{1,2,3}, Teresa Folha^{1,2,3}, Rosa Gouveia^{1,2,5}, Eulália Calado^{1,2,4}, Daniel Virella^{1,2,6}

1- Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral. Unidade de Vigilância Pediátrica/Portuguese Paediatric Surveillance Unit (UVP-SPP/PPSU); 2- Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE); 3- Associação Portuguesa de Paralisia Cerebral / Centro de Reabilitação Calouste Gulbenkian (Lisbon); 4- Sociedade Portuguesa de Neuropediatria; 5- Secção de Desenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 6- Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.

VI Seminário da Secção de Pediatria do Desenvolvimento, Porto 25 e 26 de Janeiro de 2008 (Comunicação oral)

Fundamentos e Objectivos: As estimativas da prevalência e da incidência da paralisia cerebral (PC) são, respectivamente, indicadores importantes para a avaliação as necessidades de cuidados sociais e de saúde e a qualidade dos cuidados perinatais. Apresenta-se o programa de vigilância nacional da PC entre as crianças de 5 anos de idade em Portugal que se iniciou em 2006.

Metodologia: Aproveitou-se o sistema de vigilância activa, sistemática e voluntária da UVP (pediatras, neuropediatras, cirurgiões pediátricos), ao qual foi adicionada a notificação de fisiatras, para a identificação e recolha de dados sobre crianças com PC. Aplicaram-se as definições, classificações e instrumentos de recolha de dados da SCPE, adaptados a Portugal.

Resultados: Recebeu-se a notificação de 155 casos confirmados de crianças nascidas em 2006, estimando-se uma taxa de prevalência corrigida de 1,3‰ nados vivos (taxa de incidência 1,36‰). A cobertura nacional foi praticamente atingida. 86% dos casos apresentava PC espástica (bilateral 76,5%; dos 4 membros 56,5%). Os RNMBP contribuíram para 25% dos casos e os RNEBP para 11% (taxas de incidência entre os sobreviventes das UCIN, respectivamente de 4,5% e 7,3%). Os não-gémeos são 80% dos casos (taxa de incidência bruta de 1,1‰ entre não gémeos e de 11,32‰ entre múltiplos). Registaram-se défices funcionais graves cognitivos em 51%, da motilidade bimanual em 41%, da GMF em 47%, da visão em 10%, audição 12%, linguagem 40%, na alimentação em 30% e no controlo da baba em 19%. O peso era <p3 em 36% dos casos.

Conclusões: As estimativas de prevalência encontradas estão abaixo das registadas por outros centros da SCPE (nascidos entre 1950 e 1999). É possível que a taxa de prevalência aumente ligeiramente com o processo de recaptura. Estes dados permitem, pela primeira vez, quantificar o peso actual da PC em Portugal e permitirão servir de base para a monitorização de necessidades, qualidade de cuidados e planificação de intervenções.

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA
RESPONSÁVEL: DR. LUÍS NUNES

ANALYSIS OF SEGREGATION PATTERNS IN MACHADO-JOSEPH DISEASE PEDIGREES

Bettencourt C., Santos C., Kay T., Vasconcelos V. & Lima M.

Journal of Human Genetics, 53: 920-923, 2008

Machado-Joseph disease (MJD), also known as spinocerebellar ataxia type 3 (SCA3), is an autosomal dominant neurodegenerative disorder of late onset, which is considered the most common form of SCA worldwide. The main goal of this study was to investigate the presence of segregation ratio distortion (SRD) during transmissions of ATXN3 alleles by MJD patients, evaluating the putative role of SRD in the epidemiological representation of the disease. Sixty-two complete sibships, each with one clinically affected parent, totalling 330 transmissions were selected according to defined criteria and used for segregation analysis. Onset data from MJD patients with Azorean origin was used for residual risk estimates according to different ages. Residual risk values were applied to unaffected offspring to calculate the probability of inheriting the expanded allele. The proportion of offspring that received the expanded or the normal allele from the affected parent was calculated to determine the presence of SRD during transmissions of ATXN3 alleles by MJD patients. Segregation of ATXN3 alleles was in accordance with the expected Mendelian proportions ($\chi^2 = 0.982$, $P = 0.322$). However, there was a tendency favouring the transmission of the normal alleles. Thus, SRD is not a potential mechanism on the basis of MJD epidemiological representation.

THREE NEW BLM GENE MUTATIONS ASSOCIATED WITH BLOOM SYNDROME

Amor-Gu ret M., Dubois-d'Enghien C., Laug  A., Onclercq-Delic R., Barakat A., Chadli E., Bousfiha A.A., Benjelloun M., Flori E., Doray B., Laugel V., Louren o M.T., Gon alves R., Sousa S., Couturier J. & Stoppa-Lyonnet D.

Genetic Testing, 12(2): 257-262, 2008

Bloom's syndrome (BS) is a rare autosomal recessive disease predisposing patients to all types of cancers affecting the general population. BS cells display a high level of genetic instability, including a 10-fold increase in the rate of sister chromatid exchanges, currently the only objective criterion for BS diagnosis. We have developed a method for screening the BLM gene for mutations based on direct genomic DNA sequencing. A questionnaire based on clinical information, cytogenetic features, and family history was addressed to

physicians prescribing BS genetic screening, with the aim of confirming or guiding diagnosis. We report here four BLM gene mutations, three of which have not been described before. Three of the mutations are frameshift mutations, and the fourth is a nonsense mutation. All these mutations introduce a stop codon, and may therefore be considered to have deleterious biological effect. This approach should make it possible to identify new mutations and to correlate them with clinical information.

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA
DIRECTOR: PAOLO CASELLA

SERVIÇO DE CIRURGIA
RESPONSÁVEL: PAOLO CASELLA

A FUNÇÃO DA LAPAROSCOPIA NAS DISGENESIAS GONADAIS. EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO.

S. Pereira^{1*}, C. Borges¹, H. Sá Couto¹, L. Lopes².

1 - Unidade de Cirurgia Pediátrica e 2 - Unidade de Endocrinologia. Hospital de Dona Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

IV Congresso Ibérico de Cirurgia Pediátrica. Espanha, 25-28/6/2008 (Comunicação oral).

As disgenesias gonadais compõem um conjunto de anomalias com fenótipo variável. As gónadas disgenéticas têm um elevado risco de desenvolvimento de tumores gonadais. Dado que não são tumores com capacidade para metastizar, existe, nestes doentes, indicação para gonadectomia precoce.

A laparoscopia tem um papel importante na exploração das estruturas pélvicas, uma vez que permite retirar de forma profiláctica, segura e eficaz as gónadas disgenéticas.

Apresentamos uma série de 6 pacientes, diagnosticados com disgenesia gonadal (2002-2007), que foram submetidos a laparoscopia para exploração e gonadectomia profiláctica.

A investigação histo-patológica revelou 3 tumores gonadais: 2 gonadoblastomas e 1 disgerminoma.

A MATRIZ DO COLAGÉNIO, CELULOSE E PRATA COMO ALTERNATIVA À TERAPÊUTICA CIRURGICA DO DOENTE QUEIMADO - UM CASO CLÍNICO.

Maria Knoblich¹, Maria Parreira¹, Cláudia Diogo¹, João Pascoal², Zínia Serafim², Deolinda Barata¹, Paolo Casella².

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos e 2 - Unidade de Queimados do Departamento de Cirurgia Pediátrica. Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

VI Reunião Científica Anual da Sociedade Portuguesa de Queimaduras. Lisboa, Novembro 2008 (Poster)

O tratamento das queimaduras tem merecido a atenção das novas tecnologias e protocolos terapêuticos no sentido de minorar a sua considerável morbidade. O objectivo que se tem

pretendido é melhorar a qualidade de vida do doente queimado, no sentido de diminuir a dor, acelerar e promover uma melhor cicatrização, reduzindo desta forma o tempo de internamento. Neste campo, produtos inovadores como as matrizes de colagénio com celulose regenerada oxidada e prata têm-se mostrado eficazes como alternativas menos cruentas em doentes seleccionados. A aplicação de material sintético, parece trazer benefícios, como o aumento da proliferação celular e vascular, inibição das proteases, formação de tecido de granulação, epitelização e cicatrização da ferida, tal como o controlo da infecção local.

Os autores apresentam o caso de uma adolescente de 12 anos, vítima de explosão de garrafa de gás doméstico, que resultou em queimadura de 50% de área corporal (0.65m²), queimaduras de 2º grau superficial e profundo e 3º grau, envolvendo via aérea, face, couro cabeludo, região cervical circunferencialmente, membros superiores incluindo as mãos, dorso, abdómen inferior e membros inferiores, bilateral e circunferencialmente, transferida do Hospital do Divino Espírito Santo (Ponta Delgada) para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos para assistência pela Unidade de Queimados Pediátrica do Centro Hospitalar de Lisboa Central. Foi submetida terapêutica cirúrgica com escarotomias múltiplas nos membros superiores, mãos e membros inferiores, no momento da admissão. O tratamento das queimaduras foi feito, sob anestesia geral no bloco operatório, com base maioritariamente na aplicação de matriz de colagénio com celulose e prata, bem como hidroalginatos com prata, quando tal se justificou. Após 24 dias de internamento em cuidados intensivos, encontra-se actualmente no serviço de Cirurgia Pediátrica, prevendo-se retorno ao hospital de origem a curto prazo, com cicatrização completa e satisfatória da área queimada, sem recurso a enxertos autólogos.

É feita revisão da literatura sobre as matrizes de colagénio com celulose e prata e discutidas as vantagens da sua aplicação em casos seleccionados. Mais uma vez é realçada a importância da abordagem multidisciplinar no tratamento global do doente queimado.

APENDICITE AGUDA – CLÍNICA VERSUS HISTOLOGIA.

J. Henriques¹, C. Reimão², S. Pereira¹, B. Figueiredo¹, V.P. Vital¹, P. Casella¹.

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia; 2 - Serviço de Anatomia Patológica do Hospital São José. Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa

Arquivos da Sociedade Portuguesa de Cirurgia (aceite)

Introdução: A apendicite aguda continua a ser um dos principais diagnósticos nos Serviços de Cirurgia Pediátrica. A taxa de apendicectomia negativa (apendicectomia sem evidência histológica de patologia), frequentemente utilizada como índice de qualidade hospitalar, permanece alta, apesar dos esforços para a reduzir, especialmente em crianças com menos de 6 anos.

Objectivos: Os objectivos primários foram: o cálculo da taxa de apendicectomia negativa, da concordância entre diagnóstico clínico (pós-operatório) e diagnóstico histológico e a caracterização da discordância diagnóstica por tipo de apendicite (fleimonosa, gangrenada, perfurada). A caracterização dos grupos apendicectomia negativa (A) e apendicites perfuradas (B), bem como a relação entre estes dois grupos ao longo dos anos, constituíram objectivos secundários.

Material e Método: Estudo retrospectivo dos dados clínicos de 1000 doentes consecutivamente operados com o diagnóstico clínico de apendicite aguda, no Hospital de Dona Estefânia, no período de 1 de Janeiro 2003 – 30 de Setembro 2007, procedendo-se à consulta da folha de requisição de exame histo-patológico enviada para o Serviço de Anatomia Patológica. Foram revistos os dados epidemiológicos, a qualidade da informação da referida folha de requisição e calculada a taxa de apendicectomia negativa nesta amostra.

Resultados: O diagnóstico clínico pós-operatório foi concordante com o diagnóstico histológico em cerca de 60% casos, sendo subvalorizado ou sobrevalorizado nos restantes casos. A taxa de apendicectomia negativa observada foi de 5,5%, o que está abaixo dos valores apresentados na literatura.

Conclusões: As apendicectomias negativas devem ser um “mal menor” em relação às apendicites perfuradas. A discordância clínico-histológica pode ter implicações médico-legais e tem seguramente implicações clínicas e económicas pelo que urge reavaliar o modelo de abordagem desta patologia tão frequente.

PANCREATITIS AGUDA GRAVE EN NIÑOS – ABORDAJE QUIRÚRGICO NO INVASIVO.

M. Paiva¹, C. Borges², A. Alberto³, J. Veloso⁴, Valente R*, Pereira G*, J. Cabral⁵, H. Sá Couto², D. Barata¹.

¹Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, ²Serviço de Cirurgia do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, ³Unidade de Gastroenterologia, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Lisboa, ⁴Serviço de Gastroenterologia, Hospital Curry Cabral, Lisboa, ⁵Unidade de Gastroenterologia / Departamento de Urgência/Emergência, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

IV Congreso Ibérico de Cirugía Pediátrica. Zaragoza, 25 a 28 de Junho de 2008 (Poster).

Introducción: La pancreatitis es una patología poco frecuente en Pediatría y se cree que es subdiagnosticada. Con la evolución de las técnicas quirúrgicas endoscópicas, las indicaciones para cirugía convencional por laparotomía, están siendo sustituidas por abordajes multidisciplinares no-invasivos, aunque con una experiencia muy limitada en la población pediátrica.

Material y Métodos: Se analizó la experiencia hospitalaria de los últimos casos clínicos de pancreatitis aguda complicada.

Resultados:

- Caso 1 Adolescente de 16 años de edad con pancreatitis posterior a fármacos de quimioterapia y tratamiento antifúngico. Evolucionó con múltiples pseudoquistes parcialmente confluentes de gran tamaño, causando obstrucción gástrica. Mejoró clínicamente luego de la colocación de dos endoprótesis “pig-tail” gastro-quisticas durante 6 semanas.

- Caso 2 Adolescente de 13 años con pancreatitis aguda grave por compresión del canal de Wirsung por Linfoma de Burkitt duodenal complicado con ictericia obstructiva progresiva. Mejoría clínica luego de la colocación de endoprótesis rígida en el colédoco por CPRE durante 1 mes.

Conclusiones: La pancreatitis grave en los niños necesita un abordaje multidisciplinario médico-quirúrgico. Los avances en cuidados intensivos pediátricos permiten la estabilización y sobrevida de pacientes en situaciones de gran gravedad generando la necesidad de nuevos desafíos terapéuticos. Los avances tecnológicos en endoscopia digestiva permiten la utilización de endoprótesis en la vía biliar o enteroentéricas en edad pediátrica, exigiendo experiencia de los gastroenterólogos de adultos. Lo poco frecuente y la gravedad de esta patología conducirán a la creación de centros de referencia que permitirán adquirir mayor experiencia y por lo tanto un desempeño de excelencia.

SERVIÇO DE ORTOPEDIA
RESPONSÁVEL: DR. MANUEL CASSIANO NEVES

COMPLICAÇÕES DAS FRACTURAS DO CONDILO EXTERNO EM CRIANÇAS.
L. M. Pires¹, M. Thusing², J. Campagnolo², D. Tavares², F. Sant'Anna², M. Cassiano Neves².

1 - Hospital de Curry Cabral; 2 - Hospital de Dona Estefânia. Lisboa, Portugal.

Poster. XXVII Congresso Nacional de Ortopedia e Traumatologia. Vilamoura, 14-16/11/2008.

Introdução: As fracturas do condilo externo em crianças são raras, mas podem resultar em deformidades ou limitação funcional do cotovelo. O objectivo deste estudo visa determinar as complicações mecânicas, estéticas e funcionais das fracturas do condilo externo em crianças submetidas a cirurgia para correcção desta fractura.

Material: Foram reobservadas 13 crianças, maioritariamente, rapazes com média de idade de 7 anos entre 2004 e 2007 por fracturas do condilo umeral externo (80 % Milch tipo II e 20 % Milch tipo I), cujo tratamento foi cirúrgico.

Métodos: As fracturas foram tratadas maioritariamente com redução aberta e fixação com fios Kirschner. Reavaliámos radiologicamente de acordo com tipo de redução, Carrying angle e comprimento dos condilos na radiografia antero-posterior (no pós-operatório e ao fim do "Follow-up" que teve média de 16 meses). Avaliámos ainda a função do cotovelo de acordo com Hardacre et al, e questionámos os progenitores acerca da deformação estética.

Resultados: Apurámos resultados funcionais bons a excelentes. Houve 1 atraso da consolidação, 4 cotovelos varos (ligeiros) em particular em crianças mais novas. Verificou-se ainda que em 70% das fracturas o condilo externo aumentou até 20 %, quando comparado com o cotovelo oposto, mas apenas metade tinha um varo radiológico. No questionário dos progenitores constatou-se que em 80% dos casos haveria uma deformidade do cotovelo.

Discussão: As fracturas do condilo externo estão frequentemente associadas a deformações do cotovelo, que nem sempre traduzem um desvio mecânico ou alteração funcional. Estas

alterações podem resultar em pseudovarismos por pequenos defeitos da cortical externa ou por estimulação do crescimento da condilo externo.

Conclusão: De acordo com esta revisão verificamos que os resultados funcionais destas fracturas são bons, mesmo quando associados a varismos ligeiros e deformidades estéticas do cotovelo.

DÉFICES CONGÉNITOS.

Francisco Sant'Anna.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Palestra. Jornadas Nacionais de Medicina Física e Reabilitação Pediátrica. Évora, Outubro 2008.

São abordadas as principais classificações utilizadas neste tipo de patologia e a sua importância em termos de prognóstico. A terapêutica cirúrgica, conservadora e mista são discutidas em face dos novos avanços técnicos na cirurgia e protetização.

ESTUDO RETROSPECTIVO DE 64 FRACTURAS SUPRACONDILIANAS DO ÚMERO DESCOAPTADAS NA CRIANÇA.

C. I. Azevedo ¹, J. L. Campagnolo ², D. Tavares ², F. Sant'Anna ², M. Cassiano Neves ².

1 - Hospital São Francisco Xavier; 2 - Hospital Dona Estefânia. Lisboa, Portugal.

- Comunicação livre. XXVII Congresso Nacional de Ortopedia e Traumatologia. Vilamoura, 14-16/11/2008.
- *Revista Portuguesa de Ortopedia e Traumatologia* 2008;16:9-21.

Introdução: Análise crítica e comparação dos resultados dos métodos de estabilização das fracturas supracondilianas do úmero descoaptadas na criança utilizados no Serviço.

Material: Identificaram-se 66 casos de fracturas supracondilianas do úmero consecutivas de grau II e III de Gartland, durante dois anos, tratadas no bloco operatório. Excluíram-se dois casos (reco inferior a 12 semanas, erro de classificação da fractura).

Métodos: Foram analisadas a classificação da fractura (Gartland), o método de fixação (incruenta, fios externos ou cruzados) e as complicações. O estudo estatístico realizado foi descritivo.

Resultados: A redução fechada e imobilização com tala gessada braqui-palmar foi utilizada em 7 doentes (grupo 1), a fixação com fios de Kirschner por via percutânea externa em 14 (grupo 2) e a fixação com fios cruzados em 43 doentes (grupo 3). Registaram-se 6,25% de complicações definitivas (n=4) e 10,9% de complicações transitórias (n=7). Grupo 1: um caso de limitação de 10° de flexão (Follow-up 15 meses). Grupo 2: um caso de cubitus valgus (<5°), dois casos de infecção. Grupo 3: um caso de perda de 20° de flexão (Follow-up 8 meses), dois casos de migração subcutânea de fios de Kirschner, um caso de cubitus varus (14°), três casos (6,9%) de neuropraxia do cubital.

Discussão: Nas fracturas de grau II, estáveis, o tratamento conservador não é isento de complicações. Nas fracturas grau II instáveis e grau III, o método dos fios externos divergentes teve 1/14 de complicações definitivas. O método dos dois fios cruzados teve 2/43 complicações definitivas, e as complicações neurológicas (3) foram todas transitórias. O método dos fios externos foi insuficiente biomecanicamente em 18% (n=7) das fracturas de grau III, necessitando do acréscimo de um fio de Kirschner por via interna em 33% dos casos.

Conclusão: Nestas fracturas, geralmente muito instáveis, a procura da redução e da estabilidade per-operatória é o objectivo principal. O uso de fios cruzados permite obter uma baixa taxa de complicações definitivas e bons resultados anatómicos e funcionais. No entanto, valerá a pena reflectir sobre os pormenores técnicos a empregar, de forma a diminuir a taxa de complicações.

EXMEX ON CHILDREN'S FRACTURES.

M. Cassiano Neves.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Palestra. IX EFORT Annual Meeting. Nice, France, 28–30/5/2008.

Integrado num Simpósio sobre as fracturas das crianças o autor apresentou o capítulo das fracturas do cotovelo nas crianças. Foram apresentadas as orientações em termos de avaliação clínica, classificação, complicações e orientação terapêutica das fracturas supracondiliana do úmero, epitroclea, condilo umeral e fracturas da cabeça do rádio nas crianças. Após a apresentação teórica seguiu-se um debate com casos clínicos.

LESÕES TRAUMÁTICAS DO JOVEM ADOLESCENTE – OSTEOCONDROSES.

Monika Thüsing.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Palestra. IX Congresso da Sociedade Portuguesa de Medicina Desportiva. Lisboa, 13-15/11/2008.

A autora apresenta uma revisão bibliográfica sobre Osteocondroses e as consequências na prática desportiva. As Osteocondroses são lesões típicas do jovem adolescente.

LUXAÇÃO RECIDIVANTE DO COTOVELO – CASO CLÍNICO.

R. Carvalho da Silva, F. Sant'Anna, D. Tavares, M. Thuesing, J. Campagnolo, M. Cassiano Neves.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Poster. XXVII Congresso Nacional de Ortopedia e Traumatologia. Vilamoura, 14-16/11/2008.

Introdução: O cotovelo é uma das articulações mais estáveis do organismo, no entanto as luxações não são infrequentes sobretudo na criança. É a segunda grande articulação que mais frequentemente sofre luxações no adulto e a mais frequente nas crianças. Normalmente ocorre em doentes com lassidão ligamentar ou em associação com uma fractura intra-articular, mas pode ocorrer sem outras patologias associadas. A luxação recidivante do cotovelo é uma complicação rara, com poucos casos descritos na literatura.

Material: Os autores apresentam um caso duma doente do sexo feminino, actualmente com 18 anos de idade que recorreu á consulta por um quadro de luxação recidivante do cotovelo direito.

Métodos: Aos 5 anos sofreu fractura supracondiliana do úmero direito. Foi operada noutra instituição tendo sido realizada uma redução incruenta e fixação com 2 fios de Kirschner cruzados. Aos 9 anos sofreu novo traumatismo com luxação do cotovelo direito associada a fractura do condilo umeral tendo sido novamente operada na instituição de origem. Desde os 10 anos passou a referir instabilidade crónica do cotovelo direito referindo até á data da cirurgia três episódios de luxação do cotovelo (luxação recidivante posterior), pelo que recorreu á consulta do nosso hospital. Apresentava uma deformidade distal do úmero com desvio em recurvatum. A doente foi estudada sob o ponto de vista ligamentar não se tendo detectado qualquer instabilidade major. Optou-se por realizar uma correcção axial do úmero por osteotomia da metafise distal do úmero com ressecção de cunha anterior (flexão 20°).

Resultados: Após a osteotomia houve resolução do quadro clínico.

Discussão: A luxação do cotovelo sem fracturas associadas está ligada á lassidão ligamentar responsável pela hiperextensão do cotovelo actuando o olecrâneo como fulcro para a impulsão anterior da extremidade distal do úmero. Neste caso o recurvatum da extremidade do úmero era o causador da hiperextensão com o mesmo efeito luxante pelo que se optou pela sua correcção.

Conclusão: A luxação recidivante do cotovelo é uma situação rara pelo que é fundamental analisar os diferentes factores desencadeantes nomeadamente os estabilizadores passivos e activos.

O PÉ NA PARALISIA CEREBRAL.

M. Cassiano Neves, João Lameiras Campagnolo, Jacob Frischknecht, A. Estanqueiro Guarda.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Palestra. Reunião da SEOI, Vila Nova de Gaia, 9/5/2008.

Os autores apresentam uma revisão das deformidades do pé mais frequentes na paralisia cerebral. São descritas as deformidades do pé plano neurológico, pé cavo, deformidades do retropé e do antepé. Descreve-se o modo de avaliação com particular incidência na avaliação da marcha através dos laboratórios específicos para o efeito.

Descreve-se a experiência do HDE com ênfase especial na abordagem multidisciplinar – Neurologia, Medicina Física e Reabilitação e Ortopedia tendo em vista a otimização / planeamento dos resultados terapêuticos.

Finalmente aborda-se de forma descritiva e com as indicações específicas, as diferentes técnicas cirúrgicas utilizadas em cada deformidade.

PELVIC FRACTURES IN CHILDREN.

M. Cassiano Neves.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Palestra. Children's Trauma - Combined Meeting EPOS – POSNA. Warsaw, Poland, 12-13/1/2008.

O autor apresenta uma revisão bibliográfica de um tema que é bastante raro. As fracturas da bacia na criança dividem-se segundo a Classificação AO em 3 grupos: Tipo A (fracturas arrancamentos), Tipo B (fracturas envolvendo o anel pélvico) e Tipo C (fracturas envolvendo o acetábulo ou fracturas luxações).

Em termos clínicos é fundamental diferenciar as complicações nomeadamente as vasculares que podem pôr em risco a vida do doente (fracturas do tipo B ou C) por eventual choque hipovolémico e as complicações neurológicas.

Os métodos de tratamento são na maioria dos casos conservadores no tipo A e cirúrgicos nos tipos B e C.

REPERCUSSÕES DO TREINO DE RENDIMENTO E DA COMPETIÇÃO PRECOCE -MODIFICAÇÕES FISIOLÓGICAS OSTEOMUSCULARES.

Monika Thüsing.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Palestra. IX Congresso da Sociedade Portuguesa de Medicina Desportiva. Lisboa, 13-15/11/2008.

A autora apresenta uma revisão bibliográfica sobre as ciências básicas, nomeadamente as modificações fisiológicas osteomusculares no treino de rendimento e da competição precoce no jovem atleta.

TENOSE DO SEMITENDINOSO PARA O TRATAMENTO DE LUXAÇÃO RECIDIVANTE DA RÓTULA.

J. Goulão¹, J. Campagnolo², D. Tavares³, F. Sant'Anna⁴, M. Cassiano Neves⁵.

1 - Centro Hospitalar de Lisboa. Hospital de São José; 2, 4 - Centro Hospitalar de Lisboa/ Hospital Dona Estefânia; 3, 5 - Centro Hospitalar de Lisboa/ Hospital Dona Estefânia. Hospital CUF Descobertas.

Comunicação livre. XXVII Congresso Nacional de Ortopedia e Traumatologia. Vilamoura, 14-16/11/2008.

Introdução: Na literatura estão descritas várias técnicas cirúrgicas para estabilizar a rótula, contudo algumas estão contra-indicadas em crianças com fises imaturas. Na revisão de doentes que apresentamos constatámos que a transferência do semitendinoso (ST) para a rótula estabiliza a articulação patello-femural, permitindo um reforço da estabilização dinâmica mesmo em doentes com deficit de estabilizadores estáticos, sem risco de lesão da fise proximal da tibia.

Material: Entre 2005 e 2007, foram operadas 12 crianças nos Hospitais D. Estefania e CUF Descobertas procedendo-se a uma transferência do tendão do ST. A série é composta por 12 crianças (13 joelhos) operadas entre Maio de 2006 e 2007.

Métodos: Foram revistas retrospectivamente 12 crianças submetidas a uma transferência do tendão do ST para o tratamento de luxação recidivante da rótula (definida como superior a 3 episódios de luxação completa) realizando-se uma análise clinica considerada pertinente pré e pós operatória. O tempo médio de seguimento pós-cirúrgico foi de 20 meses.

Resultados: Das 12 crianças operadas apenas 1 teve um novo episódio de luxação, havendo uma melhoria clínica (acedida pelo score de Kujala e teste de apreensão) e radiológica (ângulo de Congruência e ângulo patello-femural lateral) em todas as outras crianças.

Discussão: Na literatura estão descritas várias técnicas cirúrgicas para a estabilização da articulação patello-femural, contudo algumas estão contra-indicadas em crianças com fises imaturas, como por exemplo a transferência da tuberosidade anterior da tibia. Por esta razão, Galeazzi sugeriu pela primeira vez a transferência do tendão do ST para o tratamento desta entidade. Contudo tem surgido pouca discussão a respeito dos resultados desta técnica. O estudo que apresentamos está de acordo com outros estudos realizados reportando bons resultados, mesmo em doentes com poucos factores de estabilização estáticos da rótula.

Conclusão: Na revisão de doentes apresentados constatámos que a transferência do ST para a rótula resulta numa articulação patelo-femoral estável, mesmo em pacientes com troclea plana permitindo um reforço da estabilização dinâmica da articulação patelo-femoral, sem risco de lesão da fise proximal da tibia.

TRANSPOSIÇÃO DO TENDÃO TIBIAL ANTERIOR PARA A TERCEIRA CUNHA NA RECIDIVA DO PÉ EQUINO-VARO CONGÉNITO.

N. L. Pereira Coutinho, M. Cassiano Neves, J. Campagnolo, M. Thuesing, D. Tavares, F. Sant'Anna.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Comunicação livre. XXVII Congresso Nacional de Ortopedia e Traumatologia. Vilamoura, 14-16/11/2008.

Introdução: O consenso actual para o tratamento do pé equino-varo congénito é o tratamento conservador pelo Método de Ponseti. Pela sua natureza própria o pé equino-varo tende a recidivar após a sua correcção. A recidiva é mais frequente nos dois primeiros anos de vida e manifesta-se pelo reaparecimento do equino ou do varo-supinação do pé. A partir dos 2 anos um dos tratamentos indicados para o reaparecimento do varo-supinação é a transposição do tendão tibial anterior para a 3ª cunha.

Material: Foram revistos 36 casos de 28 crianças de ambos os sexos com idades compreendidas entre os 2 e os 8 anos que apresentavam recidiva de pé equino varo congénito com reaparecimento do varo-supinação de 2005 a 2008.

Métodos: Os doentes foram submetidos a correcção cirúrgica com transposição do tendão do tibial anterior para a terceira cunha.

Resultados: Na avaliação pós operatória obteve-se um resultado excelente em 27 dos casos intervencionados. Nos restantes casos, quatro apresentaram uma evolução lenta mas com resultado final bom, três mantiveram ligeira supinação do pé sem dor ou limitação funcional e em dois casos o resultado final foi negativo.

Discussão: Os resultados obtidos com aplicação desta técnica foram de uma forma geral positivos. O insucesso verificou-se em pés equino-varo de etiologia não idiopática que apresentavam uma rigidez extrema.

Conclusão: A transposição do tendão tibial anterior para a terceira cunha apresenta bons resultados no pós-operatório da recidiva do varo-supinação no pé equino-varo congénito.

TRATAMENTO DE FRACTURAS DIAFISÁRIAS PATOLÓGICAS DOS MEMBROS INFERIORES NO DOENTE PEDIÁTRICO.

B. Ramos Diogo, M. Thusing, J. Lameiras Campagnolo, D. Tavares, F. Sant'Anna, M. Cassiano Neves.

Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal.

Comunicação livre. XXVII Congresso Nacional de Ortopedia e Traumatologia. Vilamoura, 14-16/11/2008.

Introdução: Na abordagem das fracturas diafisárias patológicas, importa determinar se o resultado funcional e as sequelas do tratamento são similares aqueles obtidos nos restantes casos. Os autores fazem a revisão dos casos tratados durante 2 anos consecutivos, com um follow-up mínimo de 18 meses.

Material: Foram revistos os processos de 51 doentes assistidos no Serviço por fractura diafisária dos membros inferiores em 2005 e 2006. Destes, 12% (n=6) dos casos correspondiam a fracturas patológicas, que foram tratadas cirurgicamente (4 osteogénese

imperfecta, 1 doença de Ollier, 1 quisto solitário). 4 casos foram tratados com recurso a encavilhamento isoelástico, 1 com encavilhamento estático e 1 por osteotaxia.

Métodos: Foi feita a caracterização da evolução pós operatória. Os doentes foram reavaliados clínica e radiologicamente. Avaliou-se o estado funcional, a dismetria residual, e as deformidades angulares e rotacionais.

Resultados: A deformidade residual média das fracturas patológicas não divergiu dos resultados publicados em relação às fracturas de osso não patológico, tendo-se obtido resultados clínicos, radiológicos e funcionais satisfatórios na maioria dos casos.

Discussão: No grupo apresentado, verifica-se que a indicação cirúrgica foi alargada até aos 4 anos. Apesar das dificuldades técnicas habituais no tratamento cirúrgico destes casos, não se verificaram complicações assinaláveis.

Conclusão: O encavilhamento isoelástico, utilizado no tratamento da maioria destes casos, permitiu a obtenção de resultados encorajadores, apesar da fragilidade biomecânica associada e das potenciais complicações decorrentes relacionadas com este tipo de osteossíntese. Nos outros casos particulares em questão, as outras opções cirúrgicas também permitiram obter resultados satisfatórios.

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA **RESPONSÁVEL: DR^a. LUÍSA MONTEIRO**

CONGESTÃO NASAL EM PORTUGAL – EPIDEMIOLOGIA E IMPLICAÇÕES

M Branco-Ferreira¹, Mário Morais-Almeida², Salvador Massano Cardoso³, Ezequiel Barros⁴, Luísa Monteiro⁵

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 2 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital CUF Descobertas; 3 - Instituto de Higiene e Medicina Social da Faculdade de Medicina de Coimbra; 4 - Director de Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de S. José, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 5 - Directora de Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial, Vol 46, nº3, Set 2008

Introdução: A congestão nasal é o sintoma mais referido nas doenças inflamatórias e/ou infecciosas da mucosa nasal, sendo a rinite alérgica a sua causa mais frequente. Globalmente, a prevalência da rinite alérgica na idade adulta varia entre 10 e 30%, atingindo até 40% nas populações pediátricas. Em Portugal, mais de 25% da população, refere queixas de rinite. Existindo deficiente informação epidemiológica sobre a problemática em discussão, o presente estudo avalia e caracteriza a prevalência da obstrução nasal na população adulta e a situação actual quanto à etiologia e tratamento deste sintoma tão frequente na prática clínica.

Metodologia: O estudo foi realizado durante o primeiro trimestre de 2007, com base numa amostra representativa da população de Portugal, de idade igual e superior a 15 anos. Foram feitas avaliações funcionais, com medições do fluxo inspiratório máximo nasal (*peak-flow* nasal) e aplicado um questionário para identificação de sete sintomas ocorridos nas duas últimas semanas e ainda a identificação de três sintomas ocorridos na última semana. Foi criado um “índice de congestão nasal global”, com base nas sete perguntas do questionário, através da transformação do indicador das respostas num índice.

Resultados: Dos 1.037 inquiridos, cerca de 9,5% afirmaram ter dificuldades em trabalhar, aprender na escola ou fazer as suas actividades por causa dos sintomas nasais. Cerca de 2/3 da população não apresentou congestão nasal (grupo A, 65,6%), 16,4% revelou queixas pouco significativas (grupo B), 13,3% apresentou congestão nasal ligeira a moderada e cerca de 4,6% apresentou congestão nasal grave. Cerca de 17,9% da população estudada tem queixas significativas de congestão nasal. Os índices de congestão nasal foram significativamente mais elevados nas mulheres e nos indivíduos que referiram dificuldades em trabalhar/estudar/fazer alguma actividade devido aos sintomas nasais. Na análise dos três sintomas ocorridos durante a última semana, os doentes com índices de congestão mais elevados apresentavam significativamente mais queixas de “acordar de manhã com nariz tapado ou obstruído” ($p < 0,0001$) “acordar de manhã com boca seca ou com sede” ($p < 0,0001$) e de ressonar ($p < 0,0001$). Os valores de “*peak-flow*” nasal inspiratório foram superiores no sexo masculino e diminuem à medida que aumenta o índice de congestão.

Conclusões: A prevalência de queixas congestão nasal na população portuguesa é significativa, com implicações frequentes e relevantes nos sintomas de órgãos adjacentes e na redução da produtividade laboral e escolar. A partir de um questionário validado de 7 perguntas, é possível construir índices de congestão nasal que, permitem a avaliação do grau de congestão nasal, definindo a necessidade de iniciativas terapêuticas passando também pela consciencialização da comunidade, dos doentes e dos médicos da dimensão deste problema e suas implicações psico-sociais.

ESTATÍSTICA DAS URGÊNCIAS ORL - HOSPITAL CUF INFANTE SANTO Inês de Alpoim Moreira¹, Cristina Carocha²; Inês Soares Cunha¹; João Paço²

1 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Centro de Otorrinolaringologia do Hospital CUF Infante Santo, Lisboa

55º Congresso Anual da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia, Vilamoura, Maio 2008 (Poster)

Introdução: Em todos os hospitais, a urgência de otorrinolaringologia representa uma parcela importante dos doentes que recorrem ao serviço de urgência. No Hospital Cuf Infante Santo, a Urgência ORL funciona com gabinete próprio no Serviço de Urgência Geral. Durante a semana, e entre as 8h e as 20h, o otorrinolaringologista está sempre presente. Entre as 20h e as 8h, e aos fins de semana, o especialista está em regime de chamada. Neste sentido, pretende-se com este trabalho, fazer uma avaliação estatística descritiva dos pacientes que recorrem à Urgência de Otorrinolaringologia deste hospital.

Materiais e Métodos: Foram recolhido da bases de dados do Hospital todos os pacientes que foram observados na urgência por otorrinolaringologia entre 1 de Janeiro de 2007 e 31

de Dezembro de 2007. Paralelamente, foram avaliados mais pormenorizadamente os meses de Janeiro e Julho, tendo sido recolhidos dados quanto à idade dos pacientes, sexo, sintomatologia apresentada, diagnóstico provisório, doentes que necessitaram hospitalização, segundas consultas e exames.

Resultados: Foram observados um total de 2223 pacientes no Serviço de Urgência ORL. A distribuição anual mostrou um discreto pico sazonal no Inverno (30%). A distribuição semanal mostrou uma maior afluência na 2ª feira (22%) e menor afluência no fim-de-semana (5-6%). Posteriormente, é feita uma análise dos meses mais representativos quanto aos diferentes tipos de patologia, nomeadamente Janeiro (total=224 pacientes) e Julho (total=178 pacientes).

Conclusões: Tanto nos hospitais públicos como nos hospitais privados, existe uma afluência ao Serviço ORL com patologia que muitas vezes poderia ser resolvida em consulta. No entanto, o acesso rápido à consulta pode ser complicado, e a urgência possibilita uma observação imediata e com horário flexível.

Palavras-chave: funcionamento das urgências; afluência urgência orl; distribuição utentes.

PROGNÓSTICO DAS TIMPANOPLASTIAS SIMPLES EM CRIANÇAS - REVISÃO DE 5 ANOS DO H. D. ESTEFÂNIA

Inês de Alpoim Moreira¹, Sandra Nascimento²; Carlos Carvalho¹, Isabel Martins¹, Adriana Melo¹, Victor Neto¹, Inês Soares Cunha¹, Pedro Brazão Santos¹, Herédio Sousa¹, Luísa Monteiro¹

1 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de S José, Lisboa

55º Congresso Anual da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia, Vilamoura, Maio 2008 (Comunicação oral)

Introdução: Desde há longa data, que se conhecem alguns factores que provavelmente influenciam o prognóstico das timpanoplastias nas crianças, nomeadamente o tamanho da perfuração, a existência de patologia no ouvido contralateral, a idade da criança e a existência de patologia associada (ex: fenda palatina). Recentemente, foi publicado um estudo em que se conclui que o volume avaliado pela impedanciometria interfere no sucesso da timpanoplastia em crianças. Numa perfuração, este volume corresponde supostamente à soma do volume do canal auditivo externo, ouvido médio e mastoide. Neste sentido, uma mastoide mais arejada, implica um maior sucesso da timpanoplastia. O intuito deste trabalho, foi fazer uma revisão das timpanoplastias simples, de modo a obter as taxas de insucesso e avaliação de factores predictivos desse mesmo insucesso.

Materiais e Métodos: Foram avaliados os processos clínicos de todas as crianças, entre os 0 e os 15 anos de idade, submetidas a timpanoplastia por perfuração timpânica simples no Hospital Dona Estefânia, entre Janeiro de 2002 e Julho de 2007.

Resultados: Foram codificados como timpanoplastia simples (segundo o ICD-9) 254 procedimentos. Destes foram incluídas apenas as perfurações timpânicas simples, excluindo-se os casos de atelectasia e colesteatoma. Recolheram-se dados relativos a: idade, sexo, local e tamanho da perfuração, causa provável da perfuração, estado do ouvido

contralateral, audiograma pré e pós - operatório, volume no timpanograma, e complicações pós-operatórias. O tempo mínimo de seguimento foram 6 meses e o máximo 5 anos.

Conclusões: As otites recorrentes são a grande causa das perfurações, sendo que os tubos de ventilação transtimpânicos representam uma percentagem mínima. As timpanoplastias são realizadas geralmente em crianças a partir dos 8 anos de idade, muitas submetidas a adenoidectomia previamente. São necessários mais estudos para validar o volume timpanométrico como factor prognóstico da timpanoplastia.

Palavras-chave: timpanoplastia; crianças, factores prognósticos, volume timpanométrico

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

Ana Casas Novas, Inês Moreira, Pedro Brazão Santos, Nicole Santos, Luísa Varão, Aura Baptista, Fernanda Almeida, Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Clínica e Investigação em Otorrinolaringologia, Volume 3, Setembro de 2008

Introdução: A surdez infantil é uma patologia cuja incidência é estimada entre um a dois casos por mil recém-nascidos saudáveis e dois a quatro casos por cem recém-nascidos de alto risco (RNAR), tratando-se de uma patologia 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 o 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 referenciados da Maternidade Alfredo da Costa e Maternidade do Hospital Dona Estefânia, entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2006.

Resultados: Foram observadas nesta consulta 257 crianças, 131 do sexo feminino e 126 do sexo masculino. A média de idade de consulta foi de 13,4 meses. Foram submetidas a estudo audiológico que foi normal em 237 casos. Quinze crianças tinham hipoacusia permanente e significativa. O uso de antibióticos aminoglicosídeos (68,1%) e a icterícia neonatal grave (20,6%) foram os factores de risco apresentados por maior número de crianças. Seis factores de risco foram encontrados em sete crianças (2,7%), cinco em dezasseis (6,2%), quatro em quarenta e sete (18,3%), três em sessenta e quatro (24,9%), dois em sessenta (23,3%), um em sessenta e dois (24,1%). Duzentas e trinta e sete crianças tinham audição normal (92,2%) e vinte (7,8%) apresentam algum grau de hipoacusia. Apenas quinze (5,8%) crianças tinham hipoacusia permanente e significativa.

Discussão: O uso de aminoglicosídeos, seguido de icterícia neonatal grave, foram os factores de risco de surdez infantil mais constantes neste grupo de crianças. Mais de 75,9% dos doentes apresentavam mais de um factor de risco. A prematuridade foi o factor de risco que mais vezes se encontrou associado. A média de idade da primeira consulta foi muito superior à ideal para este grupo de doentes.

Palavras-chave: RNAR; surdez; infantil; factor risco; rastreio; auditivo

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA
RESPONSÁVEL: DR^a. LUÍSA OLIVEIRA

(Os trabalhos de Anestesiologia estão em PDF, pelo que não há versão word. Estão acessíveis na pasta do serviço).

UNIDADE DE NEUROCIRURGIA
COORDENADOR: DR LUÍS TÁVORA

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA
COORDENADOR: DR.^a CRISTINA BRITO

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA
COORDENADOR: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

Estomatologia Pediátrica – Osteomielite mandibular tuberculosa.

Rosário Malheiro.

Unidade de Estomatologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central.

I Congresso do Internato Médico de Estomatologia. Porto, 3–5/10/2008.

Introdução: O compromisso orofacial da tuberculose inclui tumefacção facial, dor, periodontite com ou sem mobilidade dentária, deslocação de germens; pode originar lesões ulceradas da mucosa oral, sialadenite, artrite temporo-mandibular e linfadenopatia. A osteomielite tuberculose é rara (menos de 2% dos casos de tuberculose óssea) e o atingimento mandibular raríssimo, só muito excepcionalmente atingindo a criança.

Caso clínico: SS, 4 anos, evacuado da Guiné-Bissau por tumefacção hemimandibular esquerda e submandibular homolateral, com 6 meses de evolução; bom estado geral e de nutrição, discreta limitação da abertura bucal, observando-se desnudamento do terço proximal do ramo horizontal esquerdo da mandíbula, coberto de pús e com múltiplos sequestros em eliminação. Na ortopantomografia, observava-se lesão hipertransparente, mandibular esquerda, estendendo-se da área do primeiro molar inferior decíduo ao gonion e terço inferior do ramo ascendente, onde se encontrava – empurrado para a superfície – o gérmen do 1º molar definitivo, em estadio 3 de Nola.

Apresentam-se aspectos da TAC, da RM da face e crânio, bem como do tórax, e da anatomia patológica da biópsia da mandíbula e comenta-se a interlocução com os colegas de pediatria, na ponderação das alterações sistémicas associadas.

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTOR: DR. LUÍS SIMÕES FERREIRA

(DES)DIAGNOSTICAR O AUTISMO

Bárbara Romão*, Pedro Caldeira da Silva**

*Interna de Pedopsiquiatria, Hospital Maria Pia; **Chefe de Serviço de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Comunicação Livre apresentada no XIX Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Penafiel, 16 e 17 de Outubro de 2008.

Introdução: Na Unidade da Primeira Infância do Hospital Dona Estefânia, são recebidos inúmeros pedidos de consulta cujo principal motivo é “suspeita de Perturbação do Espectro do Autismo”.

Uma criança que dá sinais de não ter um desenvolvimento emocional adequado à idade e a ansiedade que frequentemente afecta os pais gera muitas vezes nos clínicos sentimentos de necessidade de dar uma rápida certeza diagnóstica.

O caso clínico descrito diz respeito a um rapaz de 37 meses a quem já havia sido diagnosticado “autismo” e que foi avaliado nesta Unidade segundo uma metodologia que, ao privilegiar a avaliação compreensiva dos sintomas e o apoio à família, possibilita a aplicação imediata de um programa diagnóstico e de intervenção individualizado, flexível, ajustado ao nível de desenvolvimento e extensivo aos pais.

Conclusão: Através desta ilustração, pretendem os autores alertar para a necessidade de uma avaliação cuidada e muitas vezes demorada deste tipo de sintomatologia, e para o risco de uma atitude diagnóstica precipitada poder predispor ao surgimento de condições psicopatológicas na família e na criança.

Palavras-chave: Perturbação da Relação e da Comunicação. Perturbação do Espectro do Autismo. Perturbação Mista de Expressividade Emocional. Considerações Diagnósticas.

A PROPÓSITO DE DOENÇA BIPOLAR — UM CASO CLÍNICO

Margarida Crujo*; Catarina Cordovil*

*Interna de Pedopsiquiatria

Área de Pedopsiquiatria do CHLC, EPE — HDE, Lisboa

Apresentado no XIX Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência – Outubro de 2008 (Poster)

A Perturbação Bipolar (PB) em idade pediátrica tem sido alvo de controvérsia entre a comunidade científica, sendo a sua existência enquanto entidade nosológica individual, na

mesma faixa etária, apenas considerada recentemente. No entanto, o seu diagnóstico reveste-se de grande dificuldade, uma vez que o quadro clínico assume contornos distintos do descrito para a idade adulta e, por outro lado, pode haver uma grande variabilidade — ora na apresentação interindividual, ora intraindividual ao longo do tempo — e uma elevada

co-morbilidade com outras doenças psiquiátricas.

É ainda reduzido o número de estudos existente, sendo a maioria retrospectivos e apontando para uma prevalência de 1-3% em crianças/ adolescentes entre os 5 e os 17 anos de idade, com maior preponderância no género masculino, na proporção de 2:1. É consensual que a perturbação evolui cronicamente, pautada por recidivas e remissões, apesar de ainda não haver total consenso clínico de que a PB em idade pediátrica evolua para um quadro de PB clássico no adulto.

Pretende-se, com este trabalho, fazer uma breve revisão teórica sobre PB em idade pediátrica, ilustrando-a com uma vinheta clínica sugestiva, onde se evidenciam o funcionamento da estrutura familiar e a sua eventual influência no prognóstico da mesma perturbação.

Palavras-Chave: Doença Bipolar, Criança, Adolescente, Funcionamento Familiar.

SERÁ QUE O SDQ SE CORRELACIONA COM A NOÇÃO SUBJECTIVA DE PRIORIDADE DE ATENDIMENTO E COM O GAF (DSM-IV-TR)? TENTANDO MANUSEAR O ACESSO A UM CENTRO CLÍNICO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA.

Ricardo Encarnação*, Maria Moura*, Fátima Gomes**, Pedro Caldeira da Silva***

* Interno de Psiquiatria da Infância e Adolescência

** Enfermeira Especialista em Saúde Mental

*** Psiquiatra da Infância e Adolescência

Centro Hospitalar de Lisboa Central – Dona Estefânia Hospital – Área de Psiquiatria da Infância e Adolescência

“É possível hierarquizar as Listas de Espera? Da realidade da Equipa da Lapa” – Reunião Conjunta, 3 de Dezembro de 2008, Sala de Conferências do H.D.E.

Objectivo: Perceber se poderia ser gerida a lista de espera numa vertente de hierarquização dos casos com base no SDQ

Metodologia:

•Estudo de observação, transversal, analítico

•População: Crianças e Adolescentes referenciados pela primeira vez à Equipa da Lapa do HDE-CHLC

•Amostra: elementos da população com a primeira observação na Equipa entre 01/06/2008 e 10/10/2008, que aceitaram participar no estudo

•Caracterização: •Demográfica, •Referenciações, •Motivos de Consulta

•SDQ – Strengths and Difficulties Questionnaires, com suplemento de impacto (•Pais,

•Auto-Preenchimento (11-17A), •Professores)

- Avaliação do Técnico (Sem conhecimento dos resultados do SDQ):
- Avaliação Global de Funcionamento (AGF) e outras medidas relacionadas com a urgência ou prioridade relativa, tempo que poderia/deveria esperar até à primeira consulta, evolução com e sem intervenção.

Resultados: Amostra de 73 doentes, (59% m, idade média 9,5)

População estatisticamente significativa da população da Equipa, com base num estudo prévio descritivo de caracterização da população que teve contacto com a equipa em 2007.

Motivos de Consulta: Problemas do Comportamento – 67%, Dificuldades de Aprendizagem 22%, Problemas de Parentalidade 23%, Problemas dos afectos 23%

Resultados SDQ (pais): SDQ total Anormal: 54%, Limítrofe: 28%, Normal: 18%

SDQ Previsão Diagnóstica: Qualquer Diagnóstico- Provável 46%; Possível 39%

Correlação SDQ e avaliação pelos técnicos (incluindo GAF) – estatisticamente significativa.

Conclusões: Utilização do *score* SDQ como informação complementar para hierarquização da lista de espera.

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA
RESPONSÁVEL: DR^a. EUGÉNIA SOARES

ASPECTOS PARTICULARES DA MAMA PEDIÁTRICA

Renata Jogo; Rosário Matos; Alexandra Ferreira; Jorge Furtado

Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Congresso Nacional de Radiologia 2008 (Comunicação Oral Longa - 9 min)

Objectivos: Os autores propõem-se a uma revisão do desenvolvimento e aspectos particulares da imagiologia mamária na criança, focando-se na patologia mamária mais frequente em idade pediátrica e na importância da ecografia na sua avaliação e caracterização.

Materiais e métodos: Procedeu-se a revisão e avaliação de todos os exames ecográficos mamários efectuados no Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia, programados e de urgência, durante os últimos dois anos (2006-2007) assim como a revisão bibliográfica.

Resultados: Na série estudada a grande maioria dos exames ecográficos solicitados por presença de massa ou dor mamárias demonstrou tecido mamário normal (assimetrias, telarca, ginecomastia), quistos ou fibroadenomas. Não se documentou nenhuma neoplasia mamária, que se sabe serem muito raras na criança, na sua maioria por metástases.

Conclusões: A ecografia é o método imagiológico ideal na avaliação de potenciais alterações mamárias em idade pediátrica, sendo para tal essencial o conhecimento do aspecto ecográfico do desenvolvimento fisiológico da mama e de alterações específicas mais frequentes em idade pediátrica.

IMAGIOLOGIA DO APARELHO URO-GENITAL

Isabel Estudante, Renata Jogo

Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

O Essencial em Radiologia 2008

Nesta apresentação, discutiram-se algoritmos de investigação da sintomatologia urinária mais relevante no contexto de urgência e a abordagem da infecção urinária.

Revisão teórico-pictórica da patologia genital de urgência: torção do testículo e da hidátide, orqui-epididimite e torção do ovário.

IMAGIOLOGIA NA URGÊNCIA ABDOMINAL

Marta Simões, Alexandra Tavares Ferreira

Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

O Essencial em Radiologia 2008

Na apresentação, foram abordadas patologias abdominais específicas da criança, nomeadamente a Enterocolite Necrotizante, Estenose Hipertrófica Aguda do Píloro e a Invaginação Intestinal. A Apendicite Aguda foi também incluída pela sua prevalência, sendo o motivo de exame mais frequente na urgência abdominal. Para cada uma delas, salientaram-se as indicações dos diversos exames de imagem, ilustrando com os achados mais característicos.

IMAGIOLOGIA NA URGÊNCIA OSTEOARTICULAR EM PEDIATRIA

Rita Cabrita Carneiro, Renata Jogo

Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

O Essencial em Pediatria

Junho 2008

Nesta apresentação procura-se dar a conhecer as características do tecido ósseo em pediatria (anatomia e a fisiologia), atendendo às diferenças e particularidades do mesmo neste grupo etário.

Faz-se uma revisão das fracturas mais habituais em pediatria, pretendendo-se realçar as fracturas ósseas que ocorrem exclusivamente neste grupo etário:

- espectro das fracturas compressão longitudinal
- classificação de Salter-Harris
- fracturas do cotovelo em pediatria
- fracturas de avulsão apofisária

Esta apresentação é precedida de um pré-teste e seguida de um pós-teste, de modo a envolver os participantes no tema e validar a aprendizagem do mesmo.

INFECÇÃO RESPIRATÓRIA NA CRIANÇA

M. Rosário Matos

Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

O Essencial em Radiologia 2008

A apresentação consistiu numa revisão teórica desta patologia tão frequente em pediatria – epidemiologia, etiologia, sintomatologia, complicações e terapêutica -, dando particular destaque às manifestações radiológicas, documentadas com imagens do serviço, e às indicações de cada técnica.

MASSAS MEDIASTÍNICAS NA CRIANÇA

Ana Nunes

Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Essencial em Pediatria 2008

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.

O estudo radiográfico do tórax constitui o exame inicial, podendo a ecografia ser mais esclarecedora, no grupo etário mais baixo, ao excluir variantes anatómicas do timo, tornando assim desnecessárias outras investigações.

Uma vez confirmada a presença de massa mediastínica a TC com contraste endovenoso é a técnica de imagem habitualmente escolhida para melhor a localizar, caracterizar e determinar a sua extensão e complicações.

A RM é considerado o exame de eleição no estudo 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.

A localização anatómica da massa mediastínica e o conhecimento das suas características imagiológicas, contribuem para um diagnóstico mais preciso permitindo orientar para a natureza benigna ou maligna da lesão.

O linfoma, os tumores neurogénicos, o teratoma, as adenopatias, as malformações quísticas do intestino primitivo e a hiperplasia do timo constituem as massas mediastínicas mais comuns na criança.

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 imagiologia assume no seguimento de patologia conhecida permitindo avaliar a resposta à terapêutica instituída.

RADIOLOGIA DO TÓRAX DA CRIANÇA

Jorge Furtado

Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

O Essencial em Radiologia Junho 2008

A radiografia do tórax é um exame complementar adequado ao diagnóstico da maioria das patologias pulmonares da criança, suficiente para a terapêutica e para o controlo evolutivo destas patologias.

O estudo radiológico do tórax inclui sempre uma incidência de face e pode incluir, por vezes, incidências de perfil e outras complementares, mais frequentemente em decúbito lateral ou em expiração.

A maioria das radiografias de crianças apresentam problemas técnicos quase sempre condicionados pela não colaboração das crianças nos exames requisitados pelo que a verificação da qualidade técnica da radiografia deve ser um pré-requisito de toda a leitura radiológica.

A utilização sistemática de uma leitura organizada da radiografia do tórax associada ao conhecimento da anatomia radiológica básica são boas práticas para o reconhecimento e interpretação das anomalias presentes na radiografia torácica.

RM NO CANCRO DA VAGINA

Renata Jogo¹, Teresa Margarida Cunha²

1 - Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - IPOFG Lisboa

Congresso Nacional de Radiologia (Comunicação Oral Longa - 9 min)
Maio de 2008

Objectivos: Os autores descrevem os vários tipos de lesões malignas da vagina, essencialmente no que se refere à apresentação clínica, subtipos histológicos e aspectos radiológicos por Ressonância Magnética.

Introdução: As neoplasias primárias da vagina são raras, correspondendo a cerca 1-3% de todas as neoplasias ginecológicas. O carcinoma pavimento-celular regista-se em 85-90% das lesões primárias, sendo os restantes adenocarcinoma, melanoma e sarcomas.

As metástases vaginais representam mais de 80% de todas as neoplasias da vagina, ocorrendo maioritariamente por invasão local a partir do colo, do endométrio, da bexiga ou do recto.

Achados radiológicos: A RM é determinante ao demonstrar a localização do tumor, invasão dos paramétrios, parede pélvica, bexiga, uretra, recto e adenomegalias. A RM tem também um papel fundamental no planeamento da cirurgia e radioterapia.

Os achados em RM de metástases vaginais são idênticos aos do tumor primário, sendo as imagens em T2 as que melhor traduzem a extensão local e regional da doença.

Conclusão: A RM, pela sua excelente capacidade de contraste de partes moles, aquisição directa multiplanar e alta sensibilidade para a detecção de líquido é a técnica ideal para a avaliação de alterações na pélvis feminina, inclusivamente no que concerne ao cancro da vagina.

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA RESPONSÁVEL: DR.ª ROSA BARROS

CHANGES IN STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE SEROTYPES CAUSING INVASIVE DISEASE WITH NON-UNIVERSAL VACCINATION COVERAGE OF THE SEVEN-VALENT CONJUGATE VACCINE

S. I. Aguiar, I. Serrano, F. R. Pinto, J. Melo-Cristino and M. Ramirez on behalf of the Portuguese Surveillance Group for the Study of Respiratory Pathogens*

Instituto de Microbiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

* Fazem parte do Portuguese Surveillance Group for the Study of Respiratory Pathogens: Dra. Isabel Daniel, Dra. Isabel Peres, Dra. Rosa Barros. Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Clinical Microbiology and Infection 2008 Sep;14(9):835-43

Abstract

The pneumococcal seven-valent conjugate vaccine (PCV7) has been administered in Portugal since late 2001 through the private sector. To evaluate the impact of PCV7 use, the serotypes and antimicrobial susceptibility of pneumococci causing invasive disease in Portugal during 2003–2005 were determined and compared with available data for the period 1999–2002. Changes in serotype distribution compatible with the introduction of PCV7 were shown for children ≤ 5 years of age from 2003 onwards and for adults from 2004 onwards. PCV7 use with coverage of 43% of children with four doses in the 2004 birth cohort, although substantially below universal coverage, seems to have contributed to greatly reducing the proportion of invasive infections due to vaccine serotypes 4, 6B, 14 and 23F. Similarly, significant indirect effects on the serotype distribution of pneumococci causing infections in adults were noted, with reductions in the proportion of invasive infections caused by serotypes 4, 5 and 14. These changes were accompanied by an increase in the proportion of two non-vaccine serotypes: 19A isolates in all age groups and 7F isolates in adults. Whereas serotypes 6B, 14 and 19A were associated with multidrug resistance, isolates expressing serotypes 4 and 7F were fully susceptible for the most part. There were no changes in the proportion of resistant isolates within each serotype and, in spite of the changes in serotype prevalence, there was not an overall reduction in the proportion of infections caused by resistant pneumococci.

Keywords

antimicrobial resistance • conjugate vaccine • herd immunity • invasive infections • *Streptococcus pneumoniae*

CHANGING PATTERNS IN FREQUENCY OF RECOVERY OF FIVE METHICILLIN-RESISTANT *STAPHYLOCOCCUS AUREUS* CLONES IN PORTUGUESE HOSPITALS: SURVEILLANCE OVER A 16-YEAR PERIOD

Marta Aires-de-Sousa,^{1,2} Bruno Correia,¹ Hermínia de Lencastre,^{1,3} and the Multilaboratory Project Collaborators*

Laboratório de Genética Molecular, Instituto de Tecnologia Química e Biológica da Universidade Nova de Lisboa, Oeiras, Portugal,¹ Escola Superior de Saúde da Cruz Vermelha Portuguesa, Lisbon, Portugal,² Laboratory of Microbiology, The Rockefeller University, New York, New York³

* Fazem parte do Multilaboratory Project Collaborators: Dra. Isabel Daniel, Dra. Isabel Peres, Dra. Rosa Barros. Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Journal of Clinical Microbiology. 2008 Sep;46(9):2912-7. Epub 2008 Jul 9.

Abstract

A total of 629 nonduplicate methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* MRSA isolates were recovered between June and November 2006 from 11 hospitals located in different areas of Portugal. Selected isolates ($n = 271$, 43%) were typed by pulsed-field gel electrophoresis (PFGE), representatives of which were additionally characterized by *spa* typing, multilocus sequence typing, staphylococcal cassette chromosome *mec* (SCC*mec*) typing, and the presence of Panton-Valentine leukocidin (PVL). The 271 isolates were classified into 13 different clonal types. Three pandemic clones included the majority ($n = 241$, 88%) of the isolates and were observed in several hospitals: (i) EMRSA-15 (54%)—PFGE type A, ST22, *spa* type t022, SCC*mec* IV—was found in the 11 hospitals studied and was identified as the major clone in seven of them; (ii) the New York/Japan clone (17%)—PFGE B, ST5, *spa* type t067, SCC*mec* II—was identified in nine hospitals and represented the major clone in four; and (iii) the Brazilian MRSA (17%)—PFGE C, ST239, *spa* type t037, SCC*mec* IIIA—was also detected in nine hospitals but never as the main clone. All isolates tested were PVL negative. Clone EMRSA-15 is currently the predominant MRSA clonal type circulating in Portuguese hospitals, but a new wave of MRSA has emerged in the country with the recent introduction and spread of the New York/Japan clone. The Brazilian MRSA that was the leading clone in Portugal in the late 1990s is declining and being progressively replaced by the two former clones. We report the first isolate SCC*mec* type V (ST45) in Portugal.

DECREASE IN MACROLIDE RESISTANCE AND CLONAL INSTABILITY AMONG STREPTOCOCCUS PYOGENES IN PORTUGAL

C. Silva-Costa, F. R. Pinto, M. Ramirez, J. Melo-Cristino and The Portuguese Surveillance Group for the Study of Respiratory Pathogens*

Institute of Microbiology/Institute of Molecular Medicine, Faculty of Medicine, Lisbon University, Lisbon, Portugal

* Fazem parte do Portuguese Surveillance Group for the Study of Respiratory Pathogens: Dra. Isabel Daniel, Dra. Isabel Peres, Dra. Rosa Barros. Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia-Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Clinica Microbiology and Infection. 2008 Dec;14(12):1152-9. Epub 2008 Nov 21

Abstract

Macrolide resistance among *Streptococcus pyogenes* (group A streptococci) in Portugal was stable during 1998–2003, but a rapid inversion in the dominant phenotypes was noted in the same period, with a sharp decrease in the proportion of isolates presenting the MLS_B phenotype and a concomitant increase in isolates presenting the M phenotype. The characterization of group A streptococci recovered during 2004–2006, which is reported here, revealed that resistance was not stable during this period and that the decline in erythromycin resistance observed during 2004–2006 was due to a decrease in the prevalence of isolates presenting the M phenotype, while the proportion of isolates expressing the MLS_B phenotype remained stable. Characterization by *emm* typing, T

serotyping, pulsed-field gel electrophoresis (PFGE) profiling and multilocus sequence typing revealed a very diverse population. Several of the major PFGE clusters identified had already been found in the 1998–2003 study period, but others were found for the first time, e.g. T11/emm11/ST403, carrying the *erm(B)* gene, and T3/13/emm3/ST315, carrying the *mef(A)* gene. The clone defined as T12/emm12/ST36, previously found to be associated with *mef(A)*, was now found to be predominantly associated with *erm(B)*. The clonal dynamics of macrolide-resistant group A streptococci emphasizes the importance of considering factors other than antibiotic consumption in explaining the prevalence of resistant isolates.

Keywords

Clonal types • macrolide resistance • Portugal • resistance prevalence • sequence types • *Streptococcus pyogenes*

IGE ESPECÍFICA NO DIAGNÓSTICO DA DOENÇA ALÉRGICA: EXPERIÊNCIA DE UM ANO DO SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Susana Carvalho¹, Ana Margarida Reis², Vitória Matos³, Virgínia Loureiro³

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central;

²Unidade de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte;

³Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

XXIX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Porto, de 11 a 14 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: A doença alérgica IgE mediada é prevalente. Para o seu diagnóstico podem utilizar-se testes *in vitro* (doseamento sérico de IgE específica) ou *in vivo* (testes cutâneos por picada ou intradérmicos).

Objectivos: Pretendeu-se caracterizar a positividade das IgE específicas requisitadas no Hospital de Dona Estefânia (HDE) ao longo de um ano.

Materiais e Métodos: Foi efectuada uma pesquisa de todas as IgE específicas (determinadas através do Immulite[®] 2000) realizadas pelo Serviço de Patologia Clínica do HDE em doentes com idade ≤18 anos durante um período de 1 ano (1 de Julho de 2007 a 30 de Junho de 2008), para recolha de informação referente ao valor de IgE específica e Serviço/Consulta que requisitou. Comparou-se a relação IgE específica positiva (≥0,35 KU/L)/número total de pedidos de IgE específica entre os vários Serviços/Consultas do HDE.

Resultados: Durante o período analisado foram efectuadas um total de 5133 determinações de IgE específica, tendo sido obtida positividade em 1697 (33,1%). Os dados referentes à distribuição das IgE específicas por categorias de alérgenos, requisitados por cada Serviço/Consulta, são apresentados na Tabela.

	Total IgE específica		Alergénios alimentares		Aeroalergénios		Alergénios de fármacos		Alergénios de himenópteros		Alergénios do látex	
	Total n	+ n (%)	Total n	+ n (%)	Total n	+ n (%)	Total n	+ n (%)	Total n	+ n (%)	Total n	+ n (%)

Total (Consulta total e Internamento)	5133	1697 (33,1)	3554	1192 (33,5)	1392	495 (35,5)	159	0	8	1 (12,5)	13	6 (46,2)
Consulta (total)	4868	1651 (33,9)	3328	1166 (35)	1364	478 (35)	156	0	8	1 (12,5)	12	6 (55)
C. Imunoalergologia	2750	1294 (47,1)	1635	921 (36,1)	950	367 (37,6)	146	0	8	1 (12,5)	10	5 (50)
C. Pediatria médica	287	53 (18,5)	234	44 (18,8)	45	9 (20)	7	0	0	0	1	0
C. Pneumologia	341	81 (23,8)	98	23 (23,5)	243	58 (23,9)	0	0	0	0	0	0
C. Gastroenterologia	1225	153 (12,5)	1186	145 (12,5)	39	8 (20,5)	0	0	0	0	0	0
Internamento	258	43 (16,7)	226	26 (11,5)	28	17 (60,7)	3	0	0	0	1	0

Discussão: O facto de se ter verificado positividade em apenas 1/3 dos casos, com a consulta de Imunoalergologia a obter a maior percentagem de valores positivos (47,1%), pode levar-nos a questionar da necessidade de um pedido de doseamento de IgE específica mais dirigido, privilegiando-se uma abordagem interdisciplinar e a utilização de outros meios de diagnóstico igualmente fiáveis e com menos custos directos e indirectos.

PAPEL DO LABORATÓRIO NO DIAGNÓSTICO DA ALERGIA ALIMENTAR IGE-MEDIADA: EXPERIÊNCIA DE UM ANO DO SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Ana Margarida Reis¹, Susana Carvalho², Susana Palma Carlos², Vitória Matos³, Virgínia Loureiro³

¹Unidade de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte;

²Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central;

³Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

XXIX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Porto, de 11 a 14 de Outubro de 2008 (Poster com discussão)

Introdução: O doseamento sérico de IgE específica (sIgE) é um complemento importante no diagnóstico da alergia alimentar IgE-mediada.

Objectivos: Pretendeu-se caracterizar o padrão de pedidos de sIgE para alimentos no Hospital de Dona Estefânia (HDE) ao longo de um ano.

Materiais e Métodos: Foi efectuada uma pesquisa de todas as sIgE para alimentos (determinadas através do Immulite[®] 2000) realizadas pelo Serviço de Patologia Clínica do HDE em doentes com idade ≤ 18 anos durante um período de 1 ano (01/07/2007 a 30/06/2008).

Resultados: Durante o período analisado foram efectuadas um total de 3554 determinações de IgE específica para alimentos (69,2% do total de sIgE doseadas), tendo sido obtida positividade ($\geq 0,35$ KU/L) em 1192 (33,5%). Os alergénios disponíveis para análise foram os seguintes (ordem decrescente de positividade): clara de ovo, β -lactoglobulina, α -lactoalbumina, gema de ovo, caseína, ovalbumina, ovomucóide, trigo, bacalhau, amendoim, salmão, sardinha, avelã, atum, camarão, noz, amêndoa, glúten, pescada, linguado, lula,

polvo, kiwi, banana, milho, caracol, ameijoia, lagosta, maçã, pêsego, pistacho, caranguejo, cevada, centeio, aveia, arroz, lentilha, mexilhão azul, carne de galinha, ervilha, carne de porco, grão, cacau, alface, tomate, feijão, morango e chocolate. Considerando a relação sIgE positiva/número total de pedidos de sIgE por alimento, verifica-se os 10 alergénios com maior relação foram: ovalbumina (84,0%), maçã (75%), banana (71%), sardinha (65,2%), clara de ovo (59,1%), salmão (57,1%), gema de ovo (50%), linguado (46,2%); e os 11 com menor relação foram: carne de porco e grão (14,3%), caranguejo (12,5%), milho (8,8%), cacau, alface, tomate, feijão, morango e chocolate (0%). Os dados referentes aos 10 alergénios alimentares mais pedidos são apresentados na Tabela.

	Leite* total	Clara* ovo	Trigo	Bacalhau	Soja	Camarão	Amendoim	Atum	Amêndoa	Noz
Relação sIgE pedidas/total sIgE alimentares pedidas n (%)	446 (12,5%)	291 (8,2%)	99 (2,8%)	92 (2,6%)	92 (2,6%)	81 (2,3%)	81 (2,3%)	70 (2,0%)	60 (1,8%)	57 (1,6%)
Relação sIgE positivas/total sIgE alimentares positivas n (%)	151 (12,7%)	172 (14,4%)	27 (2,3%)	21 (1,8%)	11 (0,9%)	12 (1,0%)	18 (1,5%)	12 (1,0%)	10 (0,8%)	10 (0,8%)

*Fracção proteica mais pedida

Conclusão: Embora a maioria dos alergénios mais pedidos não pertença ao grupo com maior relação sIgE positiva/número total de pedidos de sIgE, corresponde àqueles onde se obteve maior número de positivos, reflectindo a importância do laboratório no diagnóstico da alergia alimentar.

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO
RESPONSÁVEL: DR.^a MADALENA LEVY

A RELAÇÃO ENTRE ESCOLIOSE E PATOLOGIA CARDÍACA

Rita Cardoso Francisco

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

09.Julho.2008, *Hospital Curry Cabral*

A escoliose está muitas vezes associada a patologia cardíaca. Este trabalho de pesquisa teve como objectivo encontrar exaustivamente todas as relações entre as duas patologias.

AMPUTAÇÃO NA CRIANÇA

Rita Cardoso Francisco

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

03.Abril.2008, Hospital de Santo António dos Capuchos

Este trabalho de pesquisa tem o objectivo de abordar as particularidades da amputação na criança: as principais causas de amputação, o timing ideal para protetizar, a decisão de não protetizar, o tipo de próteses usadas.

APARELHO DE ILIZAROV : A IMPORTÂNCIA DA ENFERMAGEM NA REABILITAÇÃO

Mafalda Pires

Interna de MFR do CHLC – Hospital de D Estefânia

Ação de formação da Enfermagem do Serviço de Ortopedia do HDE. Comunicação oral

Objectivo: Realizar uma revisão bibliográfica sobre a reabilitação de doentes em idade pediátrica submetidos à técnica de fixação externa pelo método de Ilizarov, e o papel da Enfermagem sobre a mesma.

Introdução: Método inventado nos anos 50 na Rússia, pelo Médico Gavriil Ilizarov, utilizado até á actualidade na correcção de deformidades angulares e rotacionais, dismetrias, pseudartroses, osteomielite, 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 actividades da vida diária, que são estabelecidos de forma progressiva e adequada ao doente.

Conclusão: É importante desenvolver uma equipa de apoio multidisciplinar aos doentes com fixador circular externo de Ilizarov com a integração da Medicina Física e de Reabilitação para uma adequada preparação pré-operatória, com uma abordagem pró-activa envolvendo Médicos, Enfermeiros, Fisioterapeutas e Terapeutas Ocupacionais, de modo a antecipar os défices funcionais e a realizar o estudo de ajudas técnicas, bem como para um seguimento pós-operatório mais apertado.

Palavras-Chave: fixador externo, Ilizarov, Reabilitação, pediatria, enfermagem.

AVALIAÇÃO DAS ALTERAÇÕES DA LINGUAGEM

Rita Cardoso Francisco

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

27.Setembro.2008, Serviço de Reabilitação Geral de Adultos, Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

Nesta apresentação foi sistematizada a forma de avaliação das alterações da linguagem. Foram também abordados os testes de avaliação, com uma especial atenção para a Bateria de Avaliação das Afasias de Lisboa (BAAL), único teste aferido para a língua portuguesa.

CHARCOT-MARIE-TOOTH DISEASE: A CHALLENGE IN REHABILITATION

Rita Cardoso Francisco, Mafalda Pires, Humberto Marreiros, Francisco

Tavares, Ana Soudo

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

*16th European Congress of Physical and Rehabilitation Medicine, Brugges, 04.Junho.2008
Apresentação sob a forma de comunicação oral*

A Doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) é a neuropatia sensitivo-motora hereditária mais comum. A idade de aparecimento da doença varia, dependendo do tipo de CMT. Esta doença não limita o prognóstico vital.

CMT é caracterizada por uma fraqueza muscular progressiva com início na musculatura distal.

A deambulação está geralmente comprometida e as quedas são frequentes. Com a evolução da doença, a fraqueza e atrofia musculares podem ocorrer nas mãos, comprometendo os movimentos finos. Os défices sensitivos acompanham os motores. Os pacientes têm geralmente uma inteligência e um perfil neuropsicológico normais. A gravidade dos sintomas varia consoante os pacientes e mesmo dentro da mesma família.

Os autores apresentam o caso de 4 irmãs com CMT de 14, 12, 10, 9 anos, sem história familiar da doença. A mais nova ainda está assintomática, todas as outras têm fraqueza muscular distal dos membros inferiores, atrofia muscular, alterações moderadas da marcha e pé cavo.

O diagnóstico foi feito quando a mais nova nasceu.

O programa de reabilitação focou-se em manter a marcha o mais efectiva possível, na utilização de ortóteses (AFO), sapatos confortáveis e exercícios de fortalecimento muscular, particularmente dos músculos proximais.

Embora não exista tratamento curativo ou que atrase a progressão da doença, o programa de fisioterapia e/ ou terapia ocupacional é eficaz no tratamento dos sinais e sintomas da doença. A cirurgia pode ajudar nas complicações mais graves. Os pacientes devem ter um

seguimento regular no sentido de detectar precocemente as complicações e evitar as limitações funcionais permanentes. O aconselhamento genético é muito importante.

CRIANÇA COM MÚLTIPLAS CONDIÇÕES CLÍNICAS INVALIDANTES – UM DESAFIO EM REABILITAÇÃO.

Marreiros, Humberto; Barata, Guida; Pires, Mafalda; Francisco, Rita; Tavares, Francisco; Loff, Clara

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Apresentação sob a forma de poster, Congresso Internacional da Espasticidade, Alcoitão

Objectivo: Os autores propõem-se apresentar um caso clínico de uma criança com múltiplas condições invalidantes, realçando as estratégias de reabilitação encontradas para o seu acompanhamento desde os 7 meses de idade até ao momento actual.

História clínica: Os autores apresentam um caso clínico de uma criança do sexo feminino, com 4 anos e 10 meses de idade.

História pregressa de gravidez vigiada, parto de termo, eutócico e período perinatal sem intercorrências, nomeadamente dificuldades na sucção e na deglutição. Apresenta, desde os primeiros meses de vida, quadro de hipertonia (rigidez) marcada generalizada, com referência a *startle* exuberante, episódios convulsivos, atraso global do desenvolvimento, baixa estatura, fenótipo peculiar e estrabismo. Tem vindo a desenvolver deformidades músculo-esqueléticas nomeadamente subluxação das ancas, flexum dos joelhos e pé equinovarus. Dos exames complementares realizados destaca-se ressonância magnética crânio-encefálica que revela atrofia cortico-subcortical. Foi realizado o despiste de várias patologias nomeadamente doenças metabólicas, até à data sem um diagnóstico definitivo.

É seguida desde os 7 meses no Hospital Dona Estefânia (HDE) por uma equipa multidisciplinar (Genética, Neurologia, Fisiatria, Oftalmologia, Otorrinolaringologia). Está integrada num programa de reabilitação, que inclui fisioterapia, terapia ocupacional, hidroterapia, aplicação de toxina botulínica, orientação educacional, estudo e atribuição de ajudas técnicas.

A criança tem vindo a evoluir favoravelmente, embora de forma lenta.

Conclusão: Este caso clínico corresponde a um caso complexo de reabilitação, devido à presença de múltiplas condições invalidantes. É fundamental um programa multidisciplinar individualizado, para a obtenção de bons resultados.

DESVIOS DA COLUNA VERTEBRAL – QUE DECISÃO TOMAR?

Mafalda Pires

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Ciclo de Cursos do Internato Médico do HDE (19 de Janeiro de 2009)

Nesta apresentação pretende-se abordar a temática dos desvios da coluna vertebral de uma forma abrangente, sistematizando a colheita da História Clínica e do Exame Objectivo dirigidos, com o intuito de diagnosticar precocemente este grupo de patologias. Pretende-se ainda sistematizar o pedido de exames auxiliares de diagnóstico e a sua interpretação no contexto da decisão clínica e do encaminhamento dos doentes.

EXERCÍCIO NA REABILITAÇÃO DA ARTRITE REUMATÓIDE

Marreiros, Humberto¹; Madeira, Helena²

¹Interno do Complementar de Medicina Física e Reabilitação, Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospital Central, Lisboa, ²Assistente Graduada de Reumatologia, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

Revista do Instituto Português de Reumatologia, Artigo de Revisão

Resumo: 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 de mobilidade, devido a receios de agravamento da inflamação e da lesão articular. Os exercícios de intensidade moderada ou alta melhoram a capacidade aeróbica, a força muscular e a 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 nas grandes articulações em doentes com lesões pré-existentes 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.

Palavras-Chave: Artrite Reumatóide; Exercício; Reabilitação

FIBROMIALGIA – COMO TRATAR?

Esmeralda Aldeia¹; Humberto Marreiros²; Cristina Noronha³; Ana Luísa Vicente⁴; Jorge Laíns⁵; Isabel Mimoso¹

¹ Hospital de Santa Marta; ² Hospital D. Estefânia; ³ Hospitais da Universidade de Coimbra; ⁴ Centro Hospitalar das Caldas da Rainha; ⁵ ABPG; Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro - Rovisco Pais

Congresso do Instituto Português de Reumatologia – 11 e 12 de Dezembro de 2008. Apresentação sob a forma de poster

A fibromialgia trata-se de um distúrbio complexo há muito conhecido, mas apenas recentemente definido. Durante anos foi considerada como diagnóstico de exclusão mas, actualmente, existem já critérios bem definidos para o seu diagnóstico. Várias organizações internacionais respeitadas, tais como a *American Medical Organization*, o *National Institutes of Health* ou a *World Health Organization* reconheceram a fibromialgia como uma entidade clínica legítima, sendo considerada com um dos mais comuns síndromes de dor central.

Apesar de bem definida, a fibromialgia continua a despertar desafios não só quanto ao diagnóstico (em média o correcto diagnóstico demora cerca de 5 anos), mas também no que respeita ao tratamento. Na terapêutica interessa considerar várias abordagens, farmacológicas e não farmacológicas. Os autores fazem uma revisão da literatura e sugerem um programa terapêutico.

HIPERPLASIA PROSTÁTICA BENIGNA E BEXIGA NEUROGÉNEA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Humberto Marreiros

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Estágio de Lesionados Vértebro medulares, Alcoitão

Objectivo: Apresentar o caso clínico de um doente com uma Hiperplasia Prostática Benigna (HBP) e Bexiga Neurogênea. Realizar uma revisão bibliográfica acerca do estado da arte acerca da conduta médica em doentes com as duas patologias associadas.

Métodos: Em Dezembro de 2008 realizou uma pesquisa bibliográfica nas seguintes bases de dados: PUBMED, Medscape, Cochrane e PEDRO. As palavras-chave utilizadas foram: Neurogenic Bladder and Prostatic hyperplasia; PSA levels and Spinal Cord Injuries.

Resumo: O autor apresenta um doente de 60 anos, com antecedentes pessoais irrelevantes, que em 24/03/07 teve um acidente vascular medular cervical, com instalação de quadro de tetraplegia. Internado no CMRA em 21/08/07 com o objectivo de realizar avaliação urológica, instituição de treino vesical adequado e programa de reabilitação neuromotora. No exame objectivo à entrada apresentava quadro neuromotor de tetraplegia incompleta ASIA D. Estava algaliado em drenagem contínua por episódios de retenção urinária após cada tentativa de desalgaliação. Em 23/08/07 realizou um estudo urodinâmico que mostrou um traçado de baixas pressões, sem evidência de contracções do detrusor. A perfilometria mostrou uma Pressão Uretral Máxima (PUM): 103. Após avaliação urológica, iniciou terapêutica farmacológica: tansulosina 0,4 mg (1 cp/dia), piridostigmina 60 mg (2 cp/dia) e dutasterida 0,5 (1xdia), e iniciou treino vesical (tentativas de micção voluntária até imperiosidade, com esvaziamento por autoalgaliação de 6/6 horas, quando ineficaz).

Na consulta de reavaliação (15/02/08), mantinha esvaziamentos por ficar com sensação de a micção não ter sido eficaz [por vezes com Volumes Residuais (VR) consideráveis]. No estudo urodinâmico (15/02/08) observou-se: hiperreflexia aos 137 cc, VR: 110 e PUM: 90. Foi realizada a revisão do tratamento farmacológico (piridostigmina passou a 1 cp/dia e a tansulosina a 2 cps/dia e suspensão da piridostigmina).

De acordo com a literatura, o volume da próstata e níveis de PSA são menores em doentes com Lesão Vértebro-Medular. O tratamento da HBP em doentes com patologia neurológica, não é diferente da população em geral, o que difere é o raciocínio pre-terapêutico. A decisão do tratamento deve incluir a análise prévia do modo de micção.

EM CONCLUSÃO, na análise de todas as terapêuticas instituídas, verificou-se que a instituição de terapêutica farmacológica com inibidor acetilcolinesterase, alfa bloqueantes e Inibidores da 5 alfa redutase resultou numa melhoria clínica, com um aumento progressivo do volume e frequência das micções espontâneas (até 3 vezes com volumes que atingiram os 50 cc), com tradução objectiva ao nível do estudo urodinâmico. De acordo com a literatura, o doente deve manter o cateterismo intermitente. A cirurgia prostática só deve ser considerada se não existir outra atitude conservadora eficaz.

ICF APPLICATION TO A CASE OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Tavares F. ¹, Gouveia S. ², Jacinto L. J. ³

¹Physical Medicine Rehabilitation Resident, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal,

²Physical Medicine Rehabilitation Resident, Hospital Santa Maria, Lisboa, Portugal,

³Physical Medicine Rehabilitation Consultant, Centro de Medicina de Reabilitação Alcoitão, Alcoitão, Portugal

16th European Congress of Physical and Rehabilitation Medicine, Brugges

Apresentação sob a forma de comunicação oral

Introduction: International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) is an integrative bio-psycho-social model that describes function and disability and thus the impact of disease in people's life. It integrates four major areas, namely body functions, body structures, activities and participation and environmental factors. This is also the rehabilitation medicine perspective.

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic systemic inflammatory autoimmune disease. The musculoskeletal system is involved most frequently, affecting small and large joints, spine and periarticular tissue, and also due to complications from chronic medication especially steroid use such as osteonecrosis, osteoporosis, and stress fractures. Most common neurologic manifestations are stroke and transient ischemic attack.

Aim: Illustrate the use of ICF in rehabilitation practice.

Patients and Methods / Results: We present the case of a 29 year old white woman with SLE diagnosed 7 years ago, with dermatologic manifestations, polyarthritis and a recent history of stroke involving the right median cerebral artery territory complicated by intraparenchymatous hemorrhage after embolectomy. Imaging exams further revealed diffuse osteopenia, multiple lumbar vertebrae collapse, inflammatory hyperfixation in several joints and left knee osteonecrosis (involving femur, tibia and patella); blood tests were for positive antiphospholipid antibodies. At admission to our center, she presented left spastic hemiparesia as well as intense and incapacitating lumbar pain. She was not autonomous in self-care or carrying out daily activities and required a wheelchair to move around.

Medical therapy includes corticoids, hydroxychloroquine, warfarine, vitamin D, calcium and alendronate. The integrative rehabilitation program included: analgesia (NSAIDS and electrotherapy); spasticity control (selective muscular injection, in left limbs, with botulinum toxin type A); neuro-motor and functional reeducation; technical aids (wrist-hand orthosis, lumbar support, crutch, wheelchair, Nelson knife), training in activities of daily living (ADL).

At the time of discharge she had better muscle tone and power, function and coordination of the left limbs, without complaints of back pain, needing one crutch for walking short distances on regular ground and wheelchair the rest of the time and partially independent for ADL.

Conclusion: ICF is particularly useful in diseases affecting multiple organs and systems, such as SLE, guiding the therapeutic decisions and timings to maximize patient rehabilitation and integration.

LIVING WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY

Pires, M.¹; Francisco, R.¹; Tavares, F.¹; Marreiros, Humberto¹; Sequeira de Medeiros, L.²; Soudo, A.¹

¹Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Hospital D. Estefânia, Lisbon, Portugal; ²Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Hospital de Curry Cabral, Lisbon, Portugal

Congresso Mediterrânico de MFR, Eslovénia. Setembro.2008
Apresentação sob a forma de poster

Introduction: Spinal muscular atrophy (SMA) is inherited as an autosomal recessive trait, caused by a deletion of the SMN gene on chromosome 5 and is a progressive neuromuscular disorder characterized by degeneration of certain motor nuclei within the brainstem and anterior horn cells. Typical symptoms are a slowly progressive muscle weakness and atrophy.

SMA is divided into subtypes based on age of onset of symptoms and maximum function achieved.

Patient: The authors report the case of a four year-old girl, born after a supervised term gestation with no neonatal medical problems. By the age of one and a half months the patient began to overcome several bacterial lower respiratory tract infections, having Spinal Muscular Atrophy type II been diagnosed, by molecular studies, by the age of seventeen months.

The generalized muscular atrophy determines several pathological manifestations.

In the musculoskeletal system, the main manifestations are secondary scoliosis and limb multiple joint retractions, which allied to the generalized and extreme muscle weakness lead to a motor underdevelopment, making autonomous gait impossible. After several trials to adapt to an orthosis, she went to the neuromuscular consultation at Hospital Raymond Poincaré, where a custom-made CTLS orthosis was fabricated, which she uses 23 hours a day (Garchois corset) and that has effectively reduced her scoliosis.

After several lower tract infections and to oppose the restrictive respiratory insufficiency and consequent pulmonary hypoplasia, she began to use a bi-level pressure ventilator, by

nasal mask, at variable periods during day or night, according to the clinical status. Her chest physical therapy includes the use of a mechanical in-exsufiator whenever there's the need. Her nutritional status is under surveillance.

The osteoporosis of the lower limbs is a present problem and needs further intervention.

Conclusions: SMA treatment is generally supportive. The goals are to improve the patients' quality of life and to minimize disability, particularly in patients with slow progression. A multidisciplinary approach is essential and encompasses physical, occupational, speech, and respiratory therapies. The use of splints, bracing, and spinal orthosis should be customized to each patient. The goals are to maximize the patient's independence and quality of life at each stage of the disease. Specific pharmacologic therapy is not available. Gene-specific therapy is not yet available.

MANAGEMENT AND REHABILITATION OF STRESS FRACTURES

Susana Santos¹, Humberto Marreiros², Tiago Ribeira¹, Iolanda Veiros¹, Renato Nunes¹.

¹Physical Medicine & Rehabilitation Department, Centro Hospitalar de Coimbra, Portugal,

²Physical Medicine & Rehabilitation Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Portugal

Congresso Mediterrânico de MFR, Eslovénia. Setembro. 2008

Apresentação sob a forma de comunicação oral

Introduction: Bone undergoes a normal remodeling process in physically active persons and repeated application of stress reaction in bone leads to an acceleration of this remodeling process.

Maladaptation to stress causes osteoclastic activity to supersede osteoblastic activity which leads to subsequent bone weakening and a higher susceptibility to stress fracture.

Stress fractures happen most commonly in athletes. The frequently reported sites are in the tibia and metatarsals, but vertebral arch, upper limbs, ribs, and even the scapula have also been described. The areas of the skeletal system of this injury seem to have a degree of sport specificity.

Diagnosis requires clinical evaluation with a high index of suspicion. History must focus on examining the athletes training regimen.

Imaging studies can help the physician to confirm the suspected clinical diagnosis. Initial plain radiological evaluation may be normal, especially early in the course of a stress fracture. Further radiological evaluation may be necessary to make a definitive diagnosis. If a stress fracture is unsuspected, appropriate treatment of the injury should begin immediately. Effective management included a period of relative rest followed by a structured rehabilitation maintaining physical condition.

Purpose: This study aims to present a diagnosis and rehabilitation protocol (algorithm) of stress fractures.

Methodology: Research was oriented to articles published in the medline/pubmed database and the portuguese index of medical publications.

Several internet sites were also consulted.

Discussion/Conclusion: The diagnosis and treatment of stress fractures is a challenge for the physician caring for the athlete. It requires a high index of suspicion combined with a

strong knowledge of the at-risk stress fractures and their complications. Accurate and timely diagnosis is required to prevent possible costly and disabling complications. Prevention or early intervention is the preferable treatment .

OSTEOGENESIS IMPERFECTA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS (CRIANÇA E ADULTO)

Afonso C¹, Rito C¹, Pires M², Simas F¹, Cary MC³

¹Interno de MFR do Centro de Medicina de Reabilitação do Alcoitão, ²Interno de MFR do CHLC – Hospital de D Estefânia, ³Assistente Hospitalar Graduado do Centro de Medicina de Reabilitação do Alcoitão

Congresso do Instituto Português de Reumatologia – 11 e 12 de Dezembro de 2008. Apresentação sob a forma de poster

A Osteogenesis Imperfecta (OI) é uma doença congénita determinada, na maioria dos casos, pela mutação de genes que codificam o colagénio Tipo 1.

Assim, é caracterizada por uma baixa massa óssea condicionante de fragilidade acrescida do osso. Quatro tipos são comumente distinguidos, mas pelo menos sete foram até á data descritos, com espectros de doença oscilando desde formas ligeiras até formas letais.

Nas formas não letais da doença, verifica-se um ciclo, mais ou menos exacerbado, de fracturas ósseas condicionantes de deformidades, dor crónica e imobilização com consequente diminuição da massa e força musculares.

Este ciclo poderá determinar incapacidade progressiva do doente com independência funcional gravemente comprometida em muitos dos casos.

Actualmente não existem estratégias de terapia génica. Assim, o tratamento passa por uma abordagem multidisciplinar da doença, incluindo tratamento reumatológico com uso de bifosfonatos, nomeadamente a aplicação cíclica de pamidronato endovenoso, no sentido de reduzir a reabsorção óssea mediada pelos osteoclastos, tratamento ortopédico com cirurgias correctivas, e programas específicos de terapia ocupacional e fisioterapia.

OSTEOPOROSE EM DOENTES NEUROMUSCULARES: QUE EVIDÊNCIA PARA A APLICAÇÃO DE BIFOSFONATOS?

Mafalda Pires¹; Humberto Marreiros¹; Rita Francisco¹

¹ Hospital de D Estefânia - Serviço MFR

Congresso do Instituto Português de Reumatologia – 11 e 12 de Dezembro de 2008. Apresentação sob a forma de poster

Introdução: As doenças neuromusculares (DNM) constituem um grupo heterogéneo de patologias, em que estão incluídas patologias acometendo o primeiro ou segundo neurónios motores, neurónios sensitivos, a placa motora ou o músculo esquelético.

De um modo geral, condicionam perda de força muscular que, dependendo do grau, poderá ser conducente a uma perda parcial ou total da mobilidade dos membros.

Desta perda de mobilidade decorrem múltiplas patologias secundárias, nomeadamente a osteoporose (OP), que podendo causar fracturas patológicas e dor de origem óssea, condiciona incapacidade progressivamente maior, limitando a independência funcional e a qualidade de vida do doente.

Este problema terá maior relevância nas DNM com início na infância e com bom prognóstico vital, uma vez que existe uma proporcionalidade directa entre o tempo de imobilização e a perda de densidade mineral óssea.

Existem, actualmente, várias estratégias para prevenção e tratamento da OP nas DNM, que incluem a optimização da ingestão diária de cálcio e Vitamina D, e a realização de exercícios em carga.

Mais recentemente foi introduzido o uso de bifosfonatos, nomeadamente o Pamidronato, havendo contudo poucos estudos publicados sobre a sua aplicação nas doenças neuromusculares.

Objectivos: Os autores propõem-se realizar uma revisão bibliográfica sobre a etiologia da osteoporose nas doenças neuromusculares e a aplicação de bifosfonatos neste grupo de doenças.

Métodos: Foi feita uma pesquisa bibliográfica nos motores de busca: PubMed, GatewayOvid, Medscape, tendo sido combinados os seguintes termos:

- neuromuscular disease, osteoporosis, bisphosphonates.

Conclusão: Apesar de não existir consenso acerca da aplicação de bifosfonatos nas DNM, a maioria das publicações refere ganhos na densidade mineral óssea com diminuição do número de fracturas e melhoria da qualidade de vida do doente.

OSTEOPOROSE: UMA PREOCUPAÇÃO EM IDADE PEDIÁTRICA?

Humberto Marreiros¹; Rita Francisco¹; Mafalda Pires¹; Clara Loff¹

¹ Hospital de D Estefânia - Serviço MFR

*Congresso do Instituto Português de Reumatologia – 11 e 12 de Dezembro de 2008.
Apresentação sob a forma de poster*

Introdução: A Osteoporose (OP) é definida pela OMS como uma doença sistémica caracterizada por uma baixa massa óssea e deterioração da micro-arquitectura do osso, com consequente aumento da fragilidade óssea e susceptibilidade a fracturas.

Tem havido um aumento na sua identificação na população pediátrica, como resultado de vários factores: aumento da complexidade das patologias crónicas e dos tratamentos realizados. Adicionalmente a melhoria dos cuidados de saúde nas doenças sistémicas permitiu que as crianças vivessem tempo suficiente ao desenvolvimento de OP.

A disponibilidade de métodos de avaliação da Densidade Mineral Óssea em crianças e a possibilidade de tratamento médico resultou num aumento da pesquisa de OP.

As fracturas consequentes à OP podem resultar em dor e incapacidade, com potencial perda da independência da criança.

Objectivos: Os autores propõem-se realizar uma revisão bibliográfica sobre osteoporose em idade pediátrica, realçando a etiologia, diagnóstico e o tratamento.

Métodos: Foi feita uma pesquisa bibliográfica nos motores de busca: PubMed, GatewayOvid, Medscape, tendo sido combinados os seguintes termos:

- osteoporosis, pediatric, treatment

Conclusão: Uma multiplicidade de doenças e de fármacos, poderão cursar com osteopénia ou osteoporose na idade pediátrica. O facto de muitas destas situações poderem ter tratamento médico torna importante um conhecimento global do tema.

PARAPARESIA ESPÁSTICA FAMILIAR COM NEUROPATIA PERIFÉRICA PROGRESSIVA E BEXIGA NEUROGÉNICA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Pires, Mafalda; Francisco, Rita; Tavares, Francisco; Marreiros, Humberto; Barata, Guida; Loff, Clara

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Apresentação sob a forma de poster, Congresso Internacional da Espasticidade, Alcoitão

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo feminino com 8 anos e 9 meses de idade, seguida desde os 22 meses de idade em Medicina Física e de Reabilitação (MFR) por um quadro de atraso do desenvolvimento motor com diminuição progressiva da força muscular, hipotonia proximal, hiporreflexia e espasticidade distal dos membros inferiores, associado a bexiga neurogénica. Apresenta estudo imagiológico, electrofisiológico e metabólico, sem alterações significativas.

Actualmente é seguida em Neurologia e MFR com o diagnóstico de Paraparesia Espástica Familiar (PEF) com Neuropatia Periférica Progressiva (NPP) e bexiga neurogénica.

Os autores propõem-se apresentar as estratégias de reabilitação encontradas para o acompanhamento desta criança com múltiplas condições invalidantes, realçando a marcha diagnóstica de acordo com a evolução das características dos achados clínicos neurológicos da criança.

Conclusão: A espasticidade é frequente nas lesões do Sistema Nervoso Central. Pode ser causa isolada de incapacidade, afectando o sistema músculo-esquelético e limitando a função motora normal, já que causa contracturas, rigidez, luxações, dor e deformidades.

A PEF é uma patologia rara autossómica dominante, ocasionalmente recessiva ou ligada ao X, com início na infância ou idade adulta.

Apresenta-se na forma pura ou combinada com outras anomalias neurológicas.

A PEF com NPP é um dos tipos de PEF combinada, em que ocorrem sintomas sensoriomotores associadamente a sinais piramidais inequívocos, podendo determinar concomitantemente parésia, hipotonia e espasticidade segmentares. Geralmente manifesta-se durante a infância ou adolescência, com incapacidade progressiva.

As suas múltiplas manifestações colocam vários problemas na sua abordagem e tratamentos de MFR.

PATELLAR DISLOCATION – A DIAGNOSIS AND REHABILITATION PROTOCOL

Humberto Marreiros¹, Esmeralda Aldeia², Guida Barata³

¹Resident of Dona Estefânia Hospital (Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE), ²Resident of Santa Marta Hospital, ³Resident of Faro Central Hospital

16th European Congress of Physical and Rehabilitation Medicine, Brugges Apresentação sob a forma de poster

Acute patellar dislocation accounts for 2% to 3% of all Knee injuries and is the second most common cause of traumatic hemarthrosis. Its annual incidence ranges from 7 per 100000 to 43 per 100000, depending on age and patient population. Depending on the study, 30% to 72% of dislocations can be expected to be sports related and 28% to 39% of these injuries will have associated osteochondral fractures. This injury may occur when patients with normal anatomy are exposed to direct high energy forces, but most studies find that it occurs more commonly when patients with abnormal anatomy are exposed to indirect forces. It can cause patellar instability, pain, recurrent dislocations, decreased level of sporting activity and patellofemoral arthritis. The authors present a patellar dislocation protocol of diagnosis and rehabilitation according to a review of the literature.

PIRIDOSTIGMINA: QUE PAPEL NO TRATAMENTO DA BEXIGA NEUROGÊNICA?

Mafalda Pires

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Comunicação Oral, Estágio de Lesionados Vértebro-Medulares, Alcoitão

Nesta apresentação realizou uma revisão bibliográfica sobre o tema, contextualizando a aplicação da Piridostigmina neste tipo de patologia a nível internacional e fazendo introdutoriamente, uma revisão da fisiologia da micção, dos fármacos colinérgicos, a sua acção e efeitos secundários.

POST-TETANUS INFECTION GAIT REHABILITATION BASED ON GAIT ANALYSIS DATA

Tavares, F. ¹; Jacinto, L. J. ²; Henriques, J. ²; Abrantes, J. ³; Montez, M. ⁴

¹PRM Resident, Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal, ²PRM Consultant, Gait Laboratory (GL), Centro de Reabilitação, Alcoitão (CMRA), Portugal, ³PhD in Biomechanics, GL, CMRA, Portugal, ⁴BsC in Sports Science, GL, CMRA, Portugal

*Congresso Mediterrânico de MFR, Eslovénia. Setembro.2008
Apresentação sob a forma de poster*

Aim: To describe a rare case of sequelae of generalized tetanus, and emphasize the utility of gait analysis in evaluating deficits and outcomes of rehabilitation.

Methods and Subjects: The subject is a 40 year old, who had survived generalized tetanus infection, and presented for rehabilitation with tetraparesis, different signs and symptoms of muscle hyperactivity, which interfered with his overall functionality and quality of life.

We present a case review of clinical data and gait analysis performed in our laboratory (including video, kinematics, kinetics and telemetric dynamic EMG) prior to treatment and at regular intervals during the treatment period, as a way of monitoring the therapeutic intervention and quantifying outcomes.

Results and Discussion: The case studied had incomplete tetanus vaccination and reported a bite injury during a scuba diving session 15 months previously. Two months later, he noticed progressive onset of symptoms. He was submitted to an extensive diagnostic workout, including blood tests, spinal fluid tests, spinal cord and brain MRI and CT scans, electromyography, electroencephalography and videonistagmography, which were normal. The diagnosis of tetanus infection was finally established and treated 1 month later.

He presented to us one year post-infection, with generalized hypertonia, predominantly affecting the lower left limb, as well as a moderate decrease in muscle strength and impaired balance in the orthostatic position. He required two crutches to walk, with increased effort and fatigue.

The main treatment goals were: to improve muscle hyperactivity, balance and gait pattern, as well as safety and endurance.

Conclusion: Gait analysis allowed us to characterize the patient's gait deficits and compensation strategies, and to provide an objective baseline, from which to design specific procedures, tailored to the individual needs of the patient. On the other hand, it proved to be a very helpful tool, that made it possible for us to monitor the outcomes and helped us keeping the patient motivated and compliant.

PROSTHETIC USE AFTER REHABILITATION

Sara Lorga, Sofia Cláudio, Rita Cardoso Francisco, Fernanda Sequeira

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de

Lisboa Central EPE

Congresso Mediterrânico de MFR, Eslovénia. Setembro.2008

Os doentes amputados dos membros inferiores são sujeitos a um programa de reabilitação pré e pós-protético, que tem uma importância fundamental em termos de ganho funcional, no entanto, alguns pacientes abandonam o uso da prótese o que onduz a uma limitação da actividade e a uma estrição da participação.

Foi realizado um estudo retrospectivo, através de inquérito telefónico, a cem doentes submetidos a treino pré e pós-protético há pelo menos 2 anos atrás, no serviço de MFR do Hospital de Santo António dos Capuchos.

A nossa população era sobretudo constituída por homens, idosos, com amputação transtibial ou transfemural de etiologia vascular. Sessenta e seis por cento da amostra ainda

utiliza a prótese (dois anos depois de terminar o programa de reabilitação). A percentagem aumenta se considerarmos a população de pacientes com amputação traumática (94%).

A principal razão para o não uso da prótese foi a morte, seguio de amputação contralateral ou maladaptação da prótese.

PROTEUS SYNDROME

Tavares F. ¹, Pires M. ¹, Costa M. J. ²

¹Physical Medicine and Rehabilitation Resident, ²Physical Medicine and Rehabilitation Consultant.

Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal.

*16th European Congress of Physical and Rehabilitation Medicine, Brugges
Apresentação sob a forma de comunicação oral*

Introduction: Proteus syndrome (PS) is an extremely rare but overdiagnosed disorder of unknown etiology causing patchy or mosaic postnatal overgrowth. The onset of overgrowth typically occurs in infancy and can involve any tissue of the body, most commonly connective tissue and central nervous system. Diagnosing PS is difficult and controversial so strict diagnostic criteria need to be applied to prevent overdiagnosis. PS has a remarkable degree of interpatient variation in severity and extent. The tissue overgrowth is progressive and frequently leads to severe orthopedic complications. Patients with PS also have an increased risk of developing tumors and of premature death, namely due to deep vein thrombosis and pulmonary embolism. The prognosis is not well known but mostly depends on functional and psychologic consequences of deformations.

Patients and Methods / Results: We present the case of a 10 year old African girl with PS as defined by the most recent diagnostic criteria. There was no relevant family history. She was born with feet larger than average, macrodactily, syndactily of digits and a linear verrucous epidermal nevus in the abdominal flank. As she became older she developed disproportionate overgrowth of the legs with gigantic feet and a thoraco-lombar scoliosis but no evidence of facial and cranial lesions or cognitive deficits. She was first submitted to surgery for digit syndactily correction and later for bilateral second toe and metatarsi amputation. At the age of nine years she underwent bilateral transtibial amputation because of cardiac failure and severe gait disturbance. All these specimens exhibited lipomatous and hamartomatous lesions. The magnetic resonance of thighs and buttocks demonstrates difuse lipomatous infiltration and vascular malformations.

Conclusion: The management of patients with PS is challenging. This disease poses us permanent problems, initially in the establishment of the correct diagnosis and later given its aggressive and progressive course. The rapid overgrowth causes severe problems in most patients. Among other issues, we need to define the correct timing for surgical interventions, between the absolutely necessary and the contraindicated times. Effective management requires knowledge of the wide array of manifestations and complications of PS and a multi-disciplinary approach.

REABILITAÇÃO DA DESARTICULAÇÃO DA ANCA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Mafalda Pires

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Estágio de Amputados

As amputações proximais de membro inferior são, de uma forma geral, realizadas na sequência de trauma, infecções associadas a grande morbi-mortalidade, gangrena e neoplasias malignas. Os sarcomas, são actualmente a principal causa de amputação proximal de membro inferior, nomeadamente a desarticulação da anca.

A desarticulação da anca é infrequente, correspondendo em média a apenas 2% do total de amputações do membro inferior, razão pela qual os vários grupos profissionais de Reabilitação envolvidos no acompanhamento destes doentes, têm parca experiência no seu tratamento. Adicionalmente, o número destas amputações tem vindo a decrescer, fruto do avanço dos tratamentos oncológicos e dos procedimentos cirúrgicos conservadores adaptados cada vez mais eficazes.

Pretendeu-se realizar uma revisão das medidas de reabilitação na desarticulação da anca perante o caso de uma jovem amputada por condrossarcoma femural.

REABILITAÇÃO DA MÃO REUMATÓIDE

Mafalda Pires

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Comunicação oral, Estágio de Reumatologia

A Artrite Reumatóide (AR), tem como principal manifestação a poliartrite bilateral, simétrica e aditiva de pequenas articulações artrodiais, sendo as articulações da mão e punho as mais frequentemente acometidas.

Função da mão é crucial para o desempenho das actividades de vida diária (AVDs) e outras actividades funcionais.

A Reabilitação da mão reumatóide é complexa, e apesar de a AR ser a doença inflamatória articular mais frequente, não existe um tratamento de reabilitação standard que seja aplicável a todos os doentes.

Pretendeu-se realizar uma revisão sistemática das medidas de reabilitação das alterações ocorrentes a nível da mão nos doentes com AR.

Palavras-Chave: Artrite reumatóide, mão, reabilitação, agentes físicos, cinesiterapia, testes funcionais

REABILITAÇÃO NA DOENÇA DE PARKINSON

Rita Cardoso Francisco

Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

Dezembro.2008, Serviço de Lesões Vértebro-Medulares, Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

A Doença de Parkinson (DP) é uma doença crónica, progressiva do sistema nervoso central (SNC), caracterizada por rigidez, bradicinésia, tremor e instabilidade postural. Afecta mais de 2% da população com idade superior a 65 anos, aumentando a incidência dramaticamente com a idade.

A intervenção farmacológica tornou-se o tratamento principal na DP, no sentido protector e sintomático.

O tratamento cirúrgico da DP é realizado nos estadios avançados da doença se existir uma fraca resposta ao tratamento farmacológico ou se existirem complicações relacionadas com a farmacoterapia.

A reabilitação tem um importante papel na diminuição das limitações funcionais promovendo a participação e a independência. As complicações da DP podem ser reduzidas ou prevenidas paralelamente à promoção da qualidade de vida.

O programa de reabilitação foca-se no estadio da doença, nos sintomas, limitações funcionais e capacidades residuais. A equipa é transdisciplinar envolvendo a MFR, enfermagem, fisioterapia, terapia ocupacional, terapia da fala, serviço social. A necessidade de apoio de outras especialidades pode ser necessária, nomeadamente da neurologia.

Apresenta-se o caso de um doente com DP (portador de NCP) e tetraplegia incompleta, ASIA C, NN C6, na sequência de queda no domicílio. Sofreu traumatismo indirecto da medula cervical em canal estenótico. Foi internado no Serviço de LVM, onde cumpriu programa intensivo de reabilitação em regime de internamento.

A DP conduz a uma grande dependência e incapacidade, o que associado a um quadro neuromotor de tetraplegia incompleta, ASIA C, NN C6, agrava ainda a situação.

O programa de Reabilitação deve integrar as duas condições, com as particularidades da existência de um NCP e suas interferências.

REHABILITATION OF A QUADRUPLE AMPUTEE ADULT FOLLOWING SEPTICEMIA – CASE REPORT

Tavares, F. ¹; Barata G. ²; Ramos, N. ³

¹Physical Medicine and Rehabilitation Resident, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal, ²Physical Medicine and Rehabilitation Resident, Hospital Central de Faro, Faro, Portugal, ³Physical Medicine and Rehabilitation Hospital Consultant, Centro Medicina Reabilitação, Alcoitão, Portugal

Congresso Mediterrânico de MFR, Eslovénia. Setembro.2008

Apresentação sob a forma de comunicação oral

Aim: To describe the management, difficulties and independence achieved during a quadruple amputee's rehabilitation

Material and Methods: This is a case study of a person with four limbs amputation due to septicemia

Abstract: Acquired limb loss from severe septicemia is very rare in adults. Few reports have been published until now, none of them with this etiology included quadrilateral amputation.

The authors present a clinical case of 37 years old female that in the sequence of septicemia, without identification of an etiologic agent, required a bi-transtibial and bi-transradial amputation in December 2005.

We review her medical recovery and rehabilitation, including upper- and lower-limb prosthetic prescription and training, and adaptation to her altered body. A multidisciplinary approach led to effective management of her complex clinical and psychologic needs. This case illustrates the need to address a range of medical, prosthetic, and family issues central to successful clinical outcome.

The patient became a successful upper and lower limb prosthetic independent in the majority of activities of daily life. She needs help to collocation of the inferior limb prosthesis Indoor independent walking was accomplished for small distances without ambulation aids. She returned to work without restrictions.

She had an excellent social and family integration after environment adaptations.

Conclusion: This case illustrates the need to address a range of medical, prosthetic, and family issues central to successful clinical outcome.

STROKE AND PHYSICAL EXERCISE

Susana Santos¹, Humberto Marreiros², Tiago Ribeira¹, Mafalda Bártole¹, Iolanda Veiros¹, Renato Nunes¹.

¹Physical Medicine & Rehabilitation Department, Centro Hospitalar de Coimbra, Portugal,

²Physical Medicine & Rehabilitation Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Portugal

*Congresso Mediterrânico de MFR, Eslovénia. Setembro.2008
Apresentação sob a forma de comunicação oral*

Introduction: Stroke is one of the main causes of mortality all over the world, and the first cause of morbidity and disability in Europe. The incidence in Portugal is about 1,7-2,2 cases/1000/year, which is one of the highest in Europe. About one third of strokes are recurrent. This disease implies a large investment on health care due to the consequent disability. Cerebrovascular disease results from brain arterial changes developed over the years and influenced by several risk factors. After a stroke, because of the resulting disabilities, patients are usually in poor physical condition and tend to lead a sedentary life-style, performing only a limited selection of their daily habits, which increases the risk of recurrence of a stroke and cardio-vascular accidents.

Prescribing a customized exercise programme to stroke patients in a chronic phase is effective in the prevention of new cerebrovascular accidents, as well as in promotion of motor, sensory, functional, and psychological improvements. Most health professionals have limited experience in prescribing exercise programs for this specific patient target group.

Purpose: This study aims to review the type of exercise program recommendable for stroke patients and to evaluate its benefits.

Methodology: Research was oriented to articles published in the medline/pubmed database and the portuguese index of medical publications.

Several internet sites were also consulted.

Conclusion: The intensity, frequency, and duration of the prescribed exercise depend on the functional and cardiovascular condition of each patient. It is known that stroke patients have a low level of aerobic conditioning that drops even further after the end of the rehabilitation program.

The prescription of an exercise program allows for a reduction of the cerebrovascular risk factors and a reduction of functional disability. Nevertheless, physical exercise is still under-used as therapeutics concerning secondary prevention.

Keywords: Stroke, Physical Exercise, Rehabilitation

TRATAMENTO FARMACOLÓGICO DA ESPASTICIDADE – QUE EVIDÊNCIA?

Esmeralda Aldeia, Humberto Marreiros, Cristina Noronha, Isabel Mimoso

1- Interno do Complementar de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Santa Marta, Centro Hospital Central, Lisboa

2- Interno do Complementar de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospital Central, Lisboa

3- Interno do Complementar de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Dona Estefânia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

4- Directora do Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa

Revista da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação

Introdução e objectivo – As afecções do sistema nervoso central cursam na maioria das vezes com sintomatologia de lesão de 1º neurónio motor, cuja principal manifestação é a espasticidade. Os autores abordam o tema da terapêutica farmacológica oral e intratecal da espasticidade e fazem uma revisão sistemática da literatura com objectivo de averiguar o seu nível de evidência.

Material e Métodos – Foi realizada uma pesquisa na *Pubmed*, *Cochrane Library* e *PEDro* relativa aos artigos publicados em inglês de Janeiro de 1996 a Dezembro de 2007.

Resultados e Conclusões – Foram obtidas sete revisões sistemáticas e 14 estudos controlados randomizados. O baclofeno intratecal, a tizanidina, a gabapentina e a tolperisona apresentam nível de evidência 2b no tratamento da espasticidade em algumas patologias.

UTILIZAÇÃO DE PAMIDRONATO NO TRATAMENTO DA OSTEÓGENESIS IMPERFECTA – ESTADO DA ARTE.

Rita Francisco¹; Mafalda Pires¹; Humberto Marreiros¹

¹ Hospital de D Estefânia - Serviço MFR

*Congresso do Instituto Português de Reumatologia – 11 e 12 de Dezembro de 2008.
Apresentação sob a forma de poster*

Introdução: A Osteogenesis Imperfecta (OI) é uma doença de origem genética determinada, na maioria dos casos, pela mutação de genes que codificam o colagénio Tipo 1.

A consequente alteração quantitativa e/ou qualitativa do colagénio sintetizado, condiciona uma maior fragilidade do osso e baixa massa óssea com consequentes fracturas e marcadas deformidades ósseas.

Existem 4 subtipos genéticos distintos, que condicionam fenótipos de gravidade diferente, desde fracturas intra-uterinas com morte fetal *in utero* ou peri-natal, a formas muito ligeiras, com sobrevida até à idade adulta mas muitas vezes com baixa independência funcional.

A inexistência de tratamento definitivo para a doença, nomeadamente de estratégias de terapia genética, torna obrigatório o tratamento multidisciplinar desta doença, incluindo o tratamento com bifosfonatos, nomeadamente a aplicação cíclica de Pamidronato endovenoso (EV).

O Pamidronato é um fármaco da família dos bifosfonatos, com potentes propriedades anti-reabsortivas e de inibição da função dos osteoclastos.

Foi observado em diferentes estudos que o uso cíclico de Pamidronato EV, conduziu a um aumento da densidade mineral óssea, à diminuição da dor crónica e à melhoria da sensação de bem-estar. A incidência de fracturas diminuiu, embora esta dependa também dos níveis de actividade, do uso correcto de ajudas técnicas promotoras de mobilidade e do sucesso de intervenções ortopédicas.

Objectivos: Os autores propõem-se realizar uma revisão bibliográfica sobre a utilização de Pamidronato no tratamento da Osteogenese imperfecta, realçando as actuais linhas de orientação da aplicação desta terapêutica.

Métodos: Foi feita uma pesquisa bibliográfica nos motores de busca: PubMed, GatewayOvid, Medscape, tendo sido combinados os seguintes termos:

- Osteogenesis imperfecta, treatment, bisphosphonates, pamidronate.

Conclusão: O tratamento com bifosfonatos ao reduzir o risco de fragilidade óssea tornou mais provável o prognóstico de ortostatismo e marcha nestes doentes, e consequentemente a melhor qualidade de vida e de independência funcional. Contudo, embora o uso de Pamidronato no tratamento da OI tenha trazido melhorias significativas, às crianças e adolescentes com doença moderada a grave, não constitui uma cura, mas apenas um tratamento coadjuvante dos tratamentos de reabilitação e ortopédicos.

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA
RESPONSÁVEL: DR.ª DEONILDE ESPÍRITO SANTO

ALTERAÇÕES CONGÊNITAS DA COAGULAÇÃO

Alexandra Santos - CHLC - Hospital de S. José

III Ciclo de Cursos do Internato Médico - O essencial em Imuno-hemoterapia na criança e no adolescente - Maio - 2008

A hemostase é um processo fisiológico que tem como objectivo proteger o sistema vascular agredido por uma lesão: preserva a integridade da circulação e limita a perda de sangue. Neste processo intervêm três componentes: vasos e células endoteliais, plaquetas e proteínas plasmáticas. Após uma lesão vascular ocorre vasoconstrição imediata com adesão e agregação plaquetárias (hemostase primária), seguidas da iniciação da cascata da coagulação, com propagação do processo para culminar na geração de trombina e formação de fibrina, com activação do sistema inibidor. Finalmente, dá-se a fibrinólise com lise do coágulo.

As chamadas “coagulopatias” são anomalias hemorrágicas por coagulação ou fibrinólise deficientes. Na avaliação de um estado hemorrágico é fundamental uma anamnese pormenorizada: logo nesta fase se poderá distinguir um defeito da hemostase primária ou secundária, congénito ou adquirido. O screening laboratorial inicial (rotina: contagem e morfologia plaquetárias, TP, aPTT e fibrinogénio) ajuda a definir bons diagnósticos diferenciais e a orientar estudos posteriores: função e agregação plaquetárias, quantificação de receptores plaquetários, doseamento sérico de factores da coagulação e estudos de caracterização genética e molecular.

O tratamento destas anomalias pode ser “on-demand” ou profiláctico. Para além de medidas gerais (evicção de AINE’s e AAS, repouso, compressão, gelo, entre outras), temos ao nosso dispor, actualmente, tratamento substitutivo dos componentes em falta, hemoderivados (plasma, plaquetas, crioprecipitado, concentrados de factores) ou recombinantes, para além de outros agentes (fibrinolíticos, desmopressina).

A doença de von willebrand é a coagulopatia congénita mais frequente, caracterizada por um défice quantitativo ou qualitativo do factor von Willebrand. É uma doença clinicamente heterogénea, com manifestações hemorrágicas habitualmente muco-cutâneas de gravidade variável, decorrentes de traumatismo ou espontâneas. O tratamento depende do tipo da doença (existem três tipos: 1, 2 e 3).

A Hemofilia A, HA, (défice do factor VIII) e a Hemofilia B (défice do factor IX, mais rara) são doenças recessivas ligadas ao X, sendo 30% dos casos esporádicos (HA). Caracterizam-se por hemartroses, hematomas, hemorragia gastrointestinal, génito-urinária, intracraniana. Muitas vezes são espontâneas. A sua gravidade é definida pela concentração do factor (grave, moderada, ligeira). O tratamento é realizado “on-demand”, com reposição do factor em falta em dose dependente do tipo de hemorragia, e em profilaxia. As principais complicações são o desenvolvimento de inibidores para o factor, a transmissão de doenças infecciosas e a artropatia, sendo a primeira a mais preocupante nos nossos dias, levantando graves problemas no tratamento dos episódios hemorrágicos.

O défice do factor VII, quando severo, pode originar quadros semelhantes à hemofilia grave. O tratamento é substitutivo com factor VII activado recombinante. A Trombastenia de Glanzmann define-se por um défice ou disfunção do receptor plaquetário GP IIb/IIIa e é caracterizada por hemorragia muco-cutânea, nem sempre relacionada com a gravidade do

défice. O tratamento é realizado com transfusão de plaquetas ou infusão de factor VII activado recombinante.

Mais coagulopatias congénitas existem, muitas vezes com défices de factores combinados. As atrás referidas são aquelas com as quais lidamos com frequência no dia-a-dia no Serviço de Imuno-hemoterapia do HSJ.

ANTIGÉNIOS E ANTICORPOS ESSENCIAIS DO ERITROCITO, PLAQUETA E LEUCÓCITO. O SEU PAPEL NA RENTABILIDADE TRANSFUSIONAL E NAS REACÇÕES TRANSFUSIONAIS.

Deonilde Espírito Santo

Serviço de Imuno-Hemoterapia-Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

III Ciclo de Cursos do Internato Médico - O essencial em Imuno-hemoterapia na criança e no adolescente - Maio - 2008

Definiram-se os principais sistemas antigénicos e respectivos anticorpos, com significado clínico, dos eritrocitos, leucocitos e plaquetas.

Foi definido o seu papel determinante na rentabilidade transfusional e nas reacções transfusionais.

Foi ainda focado a necessidade dos médicos prescritores de componentes sanguíneos estarem alertados para as alterações imunológicas induzidas pela transfusão, mas também as motivadas pelos incidentes transfusionais, na prevenção das quais o seu papel pode ser determinante.

DO LABORATÓRIO À CLÍNICA: O TESTE DE COOMBS DIRECTO E INDIRECTO. ANTICORPOS COM E SEM SIGNIFICADO CLÍNICO

Teresa Chabert - Centro Regional de Sangue de Lisboa

III Ciclo de Cursos do Internato Médico - O essencial em Imuno-hemoterapia na criança e no adolescente - Maio - 2008

Referiu-se o significado Teste de Anti-globulina Directo/Coombs Directo bem como da sua positividade em diferentes situações clínicas e com diferentes especificidades e titulações.

Quanto ao teste de Anti-globulina Indirecto/Coombs Indirecto após explicitar o seu significado nomeadamente na gravidez referiu-se a necessidade de se determinar a especificidade do anticorpo porque é muitas vezes determinante para a clínica.

Apresentaram-se alguns casos clínicos de gravidade diversa que cursam com a positividade destes testes.

Focou-se a necessidade de haver um inter-cambio permanente entre a clínica e o laboratório para evitar análises excessivas e/ou terapêutica ao doente desnecessária.

DOENÇA HEMOLÍTICA DO RECÉM-NASCIDO (DHRN)

Deonilde Espírito Santo, Sandra Tique

Serviço de Imuno-Hemoterapia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

*Medicina Transfusional - Realidade Actual - Évora - Centro de Formação
Dezembro 2008*

Apresentou-se esta entidade clínica desde o diagnóstico, à fisiopatologia, terapêutica transfusional e prevenção.

Referiu-se o tipo de imunoglobulinas presentes e a sua capacidade hemolisante.

Nos casos de imunização anti-D a utilização precoce da imunoglobulina poli-especifica tem contribuído para a utilização cada vez mais restrita da terapêutica transfusional. Contudo ainda há por vezes necessidade de recorrer a esta terapêutica sob a forma de duas modalidades: transfusão simples ou exsanguineo-transfusão. Foi explicitado a indicações e metodologias de uma e outra.

Os antigénios mais imunizantes são os do sistema RH; para além do D, o antigénio c também é muitas vezes responsável por DHRN grave. Outros antigénios que podem provocar DHRN são os sistema Kell e Kidd.

A DHRN por incompatibilidade ABO sendo muito frequente apresenta muitas vezes fraca gravidade.

Todas as grávidas devem ser seguidas em consultas da especialidade, onde deverá ser determinado o seu grupo sanguíneo e a pesquisa de anticorpos irregulares. Esta metodologia permite a utilização de protocolos adequados e a prevenção da DHRN por incompatibilidade Rh(D).

ESTRATÉGIA TRANSFUSIONAL: PEDIATRIA, GRAVIDEZ, TALASSÉMIA, DREPANOCITOSE

Deonilde Espírito Santo, Sandra Tique

Serviço de Imuno-Hemoterapia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

*Medicina Transfusional - Realidade Actual - Évora - Centro de Formação
Dezembro 2008*

Apresentou-se a estratégia transfusional a seguir em diversas situações clínicas de pediatria, na drepanocitose, talassémia e ainda na gravidez.

Focou-se o papel da necessidade da existência de comissões transfusionais responsáveis pela elaboração de recomendações que devem ser seguidas para se obter uma aplicação criteriosa dos diferentes componentes sanguíneos.

ESTUDOS LABORATORIAIS DE 4 CASOS CLÍNICOS DE DOENÇA HEMOLÍTICA DO RECÉM-NASCIDO

Sandra Tique, Deonilde Espírito Santo

Serviço de Imuno-Hemoterapia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

*Medicina Transfusional - Realidade Actual - Évora - Centro de Formação
Dezembro 2008*

Apresentaram-se os estudos imuno-hematológicos efectuados em quatro casos clínicos de DHRN, por: incompatibilidade ABO, Rh(D) anti-c, e anti-Jk^a.

Evidenciou-se os diferentes graus de positividade de um teste de anti-globulina Directo, a necessidade de fazer eluídos e determinar a especificidade dos anticorpos que permitam o diagnóstico e a instituição de uma terapêutica transfusional adequada, se necessário.

Demonstrou-se a necessidade de dispor de amostra materna em virtude de os anticorpos existentes no RN serem de origem materna.

PERSPECTIVAS DOS SERVIÇOS DE MEDICINA TRANSFUSIONAL

Deonilde Espírito Santo

Serviço de Imuno-Hemoterapia-Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

5º Simpósio de Imuno-Hematologia, Porto - Julho/2008

O Serviço de Imuno-hemoterapia do HDE abriu em 1996 na sequência da desintegração dos Hospitais Cívicos de Lisboa, dando autonomia aos diferentes hospitais do grupo: Hospital de S. José, o Hospital dos Capuchos-Desterro, Santa Marta, Curry Cabral e Dona Estefânia (HDE).

A actividade deste serviço desde a sua abertura há cerca de 11 anos, assentou em dois pilares: Qualidade e Segurança Transfusional.

Quanto ao primeiro factor, o serviço elaborou as normas escritas referentes a toda a actividade desenvolvida no serviço, nomeadamente: descrição das funções dos diferentes profissionais e respectivas chefias, procedimentos laboratoriais efectuados, normas relativas ao equipamento, instalações, biosegurança etc.

Em 2002 constituiu-se um Grupo para a garantia da qualidade onde estão representados os diferentes profissionais e desde essa altura também foi implementado um sistema interno de registo do erro incidentes, acidentes e não conformidades. Desde 2003 foi obtida a acreditação plena pelo Health Quality Service e desde 2007 a certificação ISO.

A obtenção da maior segurança transfusional possível é fomentada através de: Implementação da dádiva regular e restrição do número de dadores a que a criança é exposta por episódio transfusional.

Assim, obteve-se auto-suficiência em componentes sanguíneos implementando a dádiva regular. Extinguiu-se a dádiva dirigida.

Sendo a probabilidade de transmissão de doenças e as alterações imunológicas no doente transfundido relacionadas com o número de dadores a que a criança é submetida, tentou-se

reduzir o número de dadores a que a criança é exposta, em todos os episódios transfusionais através de:

- 1- Subdivisão das unidades.
- 2 - Utilização preferencial de componentes solidários
- 3 - Utilização de componentes unitários em detrimento de pools.
- 4 - Transfusão de acordo com as recomendações da Comissão Transfusional, que funciona no Hospital desde 1996.
- 5 - Auditorias de controlo da prática transfusional.

Passado este período de tempo verifica-se que este serviço é agora novamente integrado num centro do qual havia sido desagregado há 12 anos. Fazendo uma análise retrospectiva da actividade e considerando que já se passaram mais de 20 anos após a criação da especialidade, fica-nos a sensação de que se fechou um ciclo.

Perante as significativas alterações estruturais que se observam no sociedade em geral e na saúde em particular é necessário que a imuno-hemoterapia se saiba adaptar à mudança e às novas exigências. É necessário abrir um novo ciclo: mais amplo, mais exigente e mais estruturado.

TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL: NA GRÁVIDA E NA CRIANÇA

Gabriela Delgado

Serviço de Imuno-Hemoterapia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

III Ciclo de Cursos do Internato Médico - O essencial em Imuno-hemoterapia na criança e no adolescente - Maio - 2008

Apresentaram-se as principais patologias na mulher e na criança que comportam a utilização de componentes sanguíneos.

Definiram-se as metodologias utilizadas para reduzir o número de dadores a que a criança poli-transfundida é submetida e que passa também pelo papel do internista, na redução sempre que possível do número de amostra colhidas e no diálogo que deve estabelecer com o médico de imuno-hemoterapia.

A abordagem transfusional da grávida também comporta especificidades que foram detalhadas e devem ser respeitadas, nomeadamente a contra-indicação de transfusão de sangue do companheiro, prevenindo deste modo o aparecimento de citopénias alo-ímmunes nos descendentes.

DEPARTAMENTO DA MULHER E DA REPRODUÇÃO
DIRECTOR: DR. RICARDO MIRA

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA
RESPONSÁVEL: DR. RICARDO MIRA

CLINICAL OUTCOME OF FETAL CEREBRAL VENTRICULOMEGALY: A FOUR-YEAR EXPERIENCE

Liliana Barros, Raquel Condeço, Ana Bernardo, Carla Baleiras, Paula Caetano, Manuela Caetano, Ivone Dias, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

7th World Congress in Fetal Medicine, Sorrento, Junho 2008 (Poster)

Fetal cerebral ventriculomegaly is an easily recognised sign that occurs in about 1 in 1000 births. The identification of the precise etiology of ventricular dilatation is more challenging and extremely important, since it will determine the prognosis and pregnancy course.

The aim of this study was to evaluate the obstetric and neonatal outcomes of pregnancies complicated by cerebral ventriculomegaly.

Methods: Retrospective analysis of 24 cases of fetal ventriculomegaly admitted in our Prenatal Diagnosis Centre between 2004 and 2007. We reviewed the results of prenatal investigations and neonatal neurodevelopment.

Results: We identified a total of 24 fetuses with ventriculomegaly. Among these, only 5 met the criteria of isolated cerebral ventriculomegaly. One fetus had mild ventriculomegaly and the other 4 cases had measurements above 15 mm. Only 1 case of severe isolated ventriculomegaly underwent termination of pregnancy (TOP). The remaining live-infants had a favorable outcome. The investigation revealed an abnormal cariotype in 4 cases and all requested TOP. Ten patients had additional nervous system malformations, myelomeningoceles being the most frequent followed by agenesis of the corpus callosum. Two cases had multiple abnormalities outside the central nervous system and both newborns had a poor prognosis. There were 3 cases of ventricular dilatation associated with intracranial hemorrhage, one resulted in TOP, one had a normal neurodevelopment and the other had a right-side hipertony.

Conclusion: The prenatal finding of cerebral ventriculomegaly should alert clinicians to search carefully for other anomalies. A multidisciplinary approach is essential to determine the prognosis and to perform the proper counseling to parents.

CONE BIOPSY FOR A TWO-STEP DISCREPANCY

Liliana Barros, Maria João Nunes, Manuela Coelho, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março de 2008 (Poster)

Introduction: Cone biopsy of the cervix is a diagnostic and therapeutic procedure used in the management of CIN. One of the indications of conization is the lack of concordance between cytology and biopsy. The aim of this study was to evaluate the results of cone biopsy when it was performed for cyto-histological discrepancy.

Methods: Retrospective study based on the information in the processes of women admitted in our Lower Genital Tract Disease Unit. We reviewed the following parameters: the cervical cytology alteration that motivated a colposcopy and the biopsy and conization results.

Results: Since 2000 to 2005, 149 patients were submitted to a cervical cone biopsy. Cyto-histological discrepancy represented 18,8% (28/149) of all the conizations. The cone biopsy confirmed a high grade lesion in 5 patients (17,8%). In 24 women the conization was secondary to a cytological finding of HSIL with a biopsy revealing either normal or CIN I. In these patients the cone biopsy confirmed a high grade lesion (CIN II/III) in 3 patients (3/24). In 2 cases the cone biopsy was performed for a cytological suspect of stratified carcinoma not confirmed in the colposcopic biopsy. A carcinoma in situ was confirmed in one of these patients. In the other 2 cases the cytology revealed a lower grade lesion than the biopsy and in one of these the histological result revealed a CIN III with a focus of stratified carcinoma.

Discussion: This study, despite limited by small numbers, suggests that in most cases of cyto-histological discrepancy, the colposcopic impression and biopsy is reassuring. All discrepancies should be reviewed with the pathologist before consider a cone biopsy.

ECTOPIC PREGNANCY MANAGEMENT – 7 YEARS REVISITED

Njila Amaral, Catarina Júlio, Alexandra Cordeiro, Susana Coutinho
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

11th World Congress on Controversies in Obstetrics, Gynecology & Infertility, Paris, 27 a 30 de Novembro de 2008 (Poster)

Methods: We reviewed all cases of ectopic pregnancy (EP) diagnosis occurred in our hospital setting during a 7 years (y) period (2001 to 2007). Women age, obstetric index, risk factors (previous history of EP, contraception method, previous tubal surgery, infertility or inflammatory pelvic disease), surgical/medical therapy, in-hospital stay and complications were evaluated.

Results: There were 61 EP in the study period. Five were excluded for incomplete data (n=56). Women age ranged from 20 to 45y old (mean 31.6 ±5.6y) and 16.2% (19/56) were nulliparous. At least one risk factor was identified in 16 cases (28.6%). 42 (75%) women were submitted to tubal surgery and in 67.4% (29/42) laparoscopy was elected. Methotrexate was offered to 6 (10.7%) women (one of which was submitted to laparoscopy later) and expectant therapy was used in 8 patients. We performed 37 salpingectomies, 4 salpingostomies and one aspiration of tubal abortion. Laparoscopic surgery was more conservative than laparotomy (salpingectomy: 82% vs 100%; salpingostomy 13.7% vs 0%), was associated with less in-hospital stay (3.7 days vs 4.3) and with less need for blood transfusion (17.3% vs 46.2%).

Conclusions: Strict criteria should be used in the management of ectopic pregnancies in order to restrict surgery to most severe cases. When surgery is considered, laparoscopic surgery is the best option. It is associated with more conservative approach, less in-hospital stay and less complications.

EMBRYONAL CARCINOMA OF THE OVARY – REVIEW OF THE CASES WITH A 5 YEAR FOLLOW-UP

Marta Sobral¹, Joana Faria², Henrique Nabais¹, António Gomes¹, Ana Francisca¹, Isabel Cabral¹

1- Serviço de Ginecologia Oncológica IPOFG Lisboa; 2- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology and 18th Portuguese Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março 2008 (Poster)

Germ cell neoplasms are thought to be derived from primitive germ cells of the embryonic gonad. They constitute the second largest group of ovarian neoplasms (~20%). These tumors can occur in women at any age, but peak incidence is seen during the early 20's. Yolk sac tumors (also known as Endodermal sinus tumors) are the second most common germ cell tumor and are associated with elevation of alfa-feto-protein (AFP). The less common germ cell tumors is embryonal carcinoma, that usually occurs in combination with yolk sac tumor and is typically a unilateral, solid tumor with hemorrhage and necrosis composed of undifferentiated, pleomorphic, large cells.

Methods: We performed a review of the new cases of embryonal carcinoma of the ovary during the years 2000, 2001 and 2002 in a reference oncological hospital, concerning age of occurrence, presenting symptoms, stage, treatment and follow-up.

Results: During these 3 years, 61 new cases of ovarian cancers were diagnosed of which 91.67% were epithelian ovarian cancers. There was only one (1) case of embryonal carcinoma of the ovary (1.6%). It was a 40 year-old woman who presented with an increase of abdominal volume in the last 3 months. The Magnetic Resonance revealed a neoformation of the right ovary. An exploratory laparotomy was decided and we performed a total hysterectomy with bilateral anexectomy, bilateral pelvic linfadenectomy, lombo-aortic linfadenectomy, omentectomy and several biopsies. The anatomo-pathological exam revealed an embryonal carcinoma of the ovary, with areas of Yolk sac tumor (Stage T1c IC

FIGO, N0 Mx). The patient initiated chemotherapy and AFP was monitorized. After 5 years of follow up she had no evidence of disease recurrence.

Discussion: Embryonal Carcinoma of the ovary is a rare tumor of the ovary. It occurs in young woman and it is a highly malignant neoplasm that is radioresistant but responds to combination chemotherapy. In our Institution, we only had one case in the reviewed period, with a good outcome at a 5 year-old follow up, after surgery and chemotherapy.

ENDOMETRIAL THICKENING AFTER MENOPAUSE: EXPERIENCE WITH HYSTEROSCOPY FOR DIAGNOSIS

Alexandra Cordeiro, Raquel Condeço, Carla Leitão, Maria José Bernardo, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março de 2008 (Poster)

Introduction: Office hysteroscopy use for the investigation of endometrial thickening, with or without abnormal uterine bleeding, is widespread nowadays. The purpose of this work is to evaluate the efficacy of hysteroscopy in the study of endometrial pathology in the post-menopausal period.

Methods: A retrospective study of 245 post-menopausal women submitted to office hysteroscopy for sonographic endometrial thickening (cut-off 4mm) during 20 consecutive months in our department. Two groups were analysed separately: Group A -172 patients with asymptomatic thickening and Group B – 73 patients also with uterine bleeding. Both groups were evaluated for age, hormonal therapy, hysteroscopic findings, procedure duration, associated pain and complications, and pathological diagnosis. Pearson χ^2 test was used for statistical analysis (SPSS 10.0, Inc.).

Results: Mean-age was 65 years old (46-87) for Group A and 68 years old (47-89) for Group B. 6,4% (11/172) and 6,8% (5/73) of women had hormonal replacement therapy, respectively in group A and B. The most frequent hysteroscopic finding was endometrial polyp in both groups, representing 69,8% (120/172) of the cases in group A and 67,1% (49/73) in group B (NS). In group A there were 4 hysteroscopies suggestive for neoplasia, all of them confirmed by histology. In group B there were 10 suspected neoplasias, with 9 histologically confirmed. Mean procedure duration was 31,5 minutes (7-120) in group A and 36,1 (10-90) in group B. Pain was subjectively assessed in a numeric scale from 0-10 and mean value was 4 in both groups. There were no complications reported. Overall the global neoplasia rate was 2,9% (5/172) for asymptomatic patients and 16,4% (12//73) for symptomatic ones ($p<0,05$). On the other hand, endometrial hyperplasia was found in 5% (5/172) and 10,2% (5/73) of the patients in group A and B, respectively ($p<0,05$).

Discussion: Endometrial thickening associated with post-menopausal metrorrhagia gives patient a significant higher risk for neoplasia or hyperplasia, comparing with asymptomatic patients. There was a high index of correlation between hysteroscopic appearance and pathological findings. Current hysteroscopic technology allows a rapid, safe and efficacious ambulatory technique which offers the opportunity for the diagnosis, and sometimes treatment, of endometrial pathology after menopause.

EVALUATION OF HYSTEROSCOPIC FINDINGS IN PATIENTS UNDER TAMOXIFEN THERAPY

Raquel Condeço, Alexandra Cordeiro, Carla Leitão, Maria José Bernardo, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março de 2008
(Poster)

Introduction: Tamoxifen has been implicated in an increased rate of endometrial hyperplasia, polyps and perhaps carcinoma. Although tamoxifen has known antiestrogenic effects on many organs, there is a stimulatory effect on endometrium. There are no consensus about the follow-up of these patients and how often (if ever) patients receiving tamoxifen therapy should undergo endometrial sampling. The purpose of this work is to evaluate the hysteroscopic findings in patients under tamoxifen therapy in our department.

Methods: A retrospective study of 38 women under tamoxifen therapy (20 mg/day) submitted to office hysteroscopy during 20 consecutive months. We evaluated for age, indications, hysteroscopic findings, procedure duration, associated pain, complications and histological diagnosis.

Results: Mean age was 64 years old (46-85). 95% of women were post-menopausal. The indications for the procedure were: asymptomatic endometrial thickening (≥ 4 mm) in 60,5% (23/38), asymptomatic polyp in 31,6% (12/38), symptomatic endometrial thickening in 5,3% (2/38) and symptomatic polyp in 2,6% (1/38). The most frequent hysteroscopic appearance was endometrial polyp (68,4%), followed by normal cavity (18%), synechiae (7,9%), myoma (2,6%) and endometrial hyperplasia (2,6%). Endometrial sampling was done in 29 women, and of these the histological findings were: polyps in 86,2% (25/29), myoma in 6,9% (2/29), normal endometrium in 3,45%(1/29) and carcinoma in 3,45%(1/29). Mean procedure duration was 36,4 minutes (10-70). Pain was subjectively assessed in a numerical scale from 0-10 and mean value was 4. There were no complications reported.

Discussion: Only 18% of patients had normal uterine cavity appearance on hysteroscopy. The pathological diagnoses confirm the literature data, with a high rate of endometrial polyps and carcinoma in 3,45%. We consider regular assessment of the endometrium by transvaginal ultrasound a good practice among patients under tamoxifen, however, it is known that ultrasound is not as accurate as hysteroscopy for detecting polyps, hyperplasia and carcinoma. Office hysteroscopy is a safe, simple and almost painless procedure, with the possibility to do direct biopsies and have the correct diagnosis. It should be performed to all patients with abnormal ultrasound under tamoxifen therapy.

HISTEROSCOPIA DE AMBULATÓRIO – O PAPEL DO VERSAPOINT®

Alexandra Cordeiro, Raquel Condeço, Carla Leitão, Maria José Bernardo, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

Congresso 75 Anos MAC, Lisboa, 19 de Janeiro de 2008 (Comunicação Livre)

Introdução: A histeroscopia representa, na actualidade, uma alternativa fácil e eficaz para o diagnóstico e resolução das patologias mais frequentes da cavidade uterina. A utilização de dispositivos como o eléctrodo bipolar Versapoint® possibilita a realização de histeroscopia cirúrgica em ambulatório e está associada a uma alta taxa de sucesso e a escassas complicações cirúrgicas. O objectivo do presente trabalho é rever a experiência da nossa instituição na utilização do Versapoint® em histeroscopia de ambulatório.

Métodos: Estudo retrospectivo de 815 doentes submetidas a histeroscopia em regime de ambulatório, em vinte meses consecutivos. Destas, em 541 doentes foi utilizado o eléctrodo bipolar Versapoint®. Neste grupo foram avaliadas as indicações para a histeroscopia, preparação e anestesia efectuadas, achados histeroscópicos e procedimento realizado, duração da intervenção, dor associada, complicações e diagnósticos histológicos.

Resultados: A média etária das doentes foi de 57 anos (21-90 anos), sendo que 63,6% se encontravam na menopausa. A principais indicações para a realização da histeroscopia foram, por ordem de frequência, a suspeita ecográfica de pólipos endometriais (39,9%), o espessamento endometrial (37,7%) e o diagnóstico ecográfico de leiomioma submucoso (7,6%). Como preparação para o procedimento a maioria (93,7%) das doentes efectuaram administração vaginal de misoprostol, ou seja, apenas 6,3% (34) não efectuaram qualquer preparação. Em 8,1% (44) das doentes não foi realizada anestesia local. Relativamente ao diagnóstico histeroscópico verificou-se que em 80,9% das doentes foi diagnosticado um ou vários pólipos endometriais, e nestas, em 85,6%, foi um diagnóstico isolado. Consequentemente, a polipectomia foi o principal procedimento efectuado, tendo sido considerada polipectomia parcial em 9,1% dos casos. Considerando toda a população o tempo médio da intervenção foi de 33,2 minutos, sendo idêntico o tempo quando avaliado apenas o grupo das doentes submetidas a polipectomia. A dor associada ao procedimento foi avaliada numa escala subjectiva de 0 a 10 por questão à doente no final da histeroscopia, situando-se, em média, nos 4 pontos (independentemente de ter sido ou não realizada anestesia local). Como complicações decorrentes do procedimento refere-se apenas um caso de perfuração uterina accidental. Em 8 casos de polipectomia foi efectuado o diagnóstico de carcinoma endometrial, sendo que em apenas dois destes não houve suspeita histeroscópica desse diagnóstico.

Discussão: Confirmando os dados da literatura, a nossa revisão demonstra a alta eficácia e segurança da histeroscopia cirúrgica de ambulatório associada à utilização da energia bipolar. Neste contexto, apesar de não ser objecto de estudo, é inegável a importância quer da experiência cirúrgica do operador, quer da acuidade na identificação ecográfica de patologia com indicação para histeroscopia de ambulatório.

HYSTEROSCOPY AFTER MENOPAUSE: A TWO YEARS STUDY

Catarina Júlio, Alexandra Cordeiro, Njila Amaral, Raquel Condeço, Susana Coutinho, Maria do Carmo Silva, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

12th World Congress of Menopause, Madrid, 19 a 23 de Maio de 2008 (Poster)

Introduction: Endometrial carcinoma is the most common malignancy of the female genital tract and occurs primarily in postmenopausal women. Frequently, it is symptomatic, being the most feared cause for vaginal bleeding after menopause. In the present, hysteroscopy can be done in an office setting, provides information that can not be obtained by blind sampling and it is accurate for differential diagnosis of uterine cavity pathology.

Methods: A total of 458 postmenopausal women were submitted to office hysteroscopy during 20 consecutive months in our department. Clinical data was evaluated for age, hormonal therapy, presence of symptoms, abnormal sonographic findings, use of pre-procedure medication, hysteroscopic findings, associated pain and complications, and pathological diagnosis. Pearson χ^2 test and T-student were used for statistical analysis (SPSS 10.0, Inc.).

Results: Mean-age was 65,9 years old (42-100). Hormonal replacement therapy was used by 8,1% of women (37/458) and 7,9% were medicated with tamoxifen. Misoprostol was use for cervical dilation in 410 patients. Pain was subjectively assessed in a numeric scale from 0-10 and no differences were found between women who received anesthesia (local/paracervical, 385 cases) and those who did not. Vaginal bleeding was present in 22,5% (n=103) of the cases, 90,3% of which had abnormal sonographic evaluation. In this group, the most frequent hysteroscopic finding was endometrial polyp and there were 17/103 exams suggestive of neoplasia. Pathologic diagnosis revealed 14 endometrial carcinomas (11 with histeroscopy suggestive of neoplasia, 1 suggestive of endometrial hyperplasia and 2 endometrial polyps). In asymptomatic patients (77,1%) 218 endometrial polyps were identified, 9 exams were suspicious for neoplasia and 2 for endometrial hyperplasia. Pathologic diagnosis was endometrial carcinoma in 9 cases (8 with suggestive hysteroscopic and 1 in polyp). Overall, neoplasia was more frequent in symptomatic women 13,6% (14/103) vs. 2,55% (9/353) in the asymptomatic group (p<0,05). One uterine perforation was reported.

Discussion: Endometrial pathology after menopause, either symptomatic or not, always starts a diagnostic cascade to exclude malignancy. Office hysteroscopy is a rapid, safe and efficacious ambulatory technique for the diagnosis, and sometimes treatment, of this condition.

MALIGNANT MIXED MULLERIAN TUMOR OF THE OVARY – A CASE REPORT

Marta Sobral¹, Joana Faria², Henrique Nabais¹, António Gomes¹, Ana Francisca¹, Isabel Cabral¹

1- Serviço de Ginecologia Oncológica IPOFG Lisboa; 2- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology and 18th Portuguese Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março 2008 (Poster)

Malignant Mixed Mullerian Tumors (MMMTs) are defined by the presence of malignant epithelial and stromal elements and are rare neoplasms of the female genital tract. The ovary and endometrium are the most common primary sites of origin, but it can also arise from the cervix, fallopian tube and pelvic peritoneum. MMMTs occur generally in elderly/postmenopausal women and presents at an advanced stage in the majority of cases. The MMMT of the ovary represents less than 1% of all ovarian malignancies and has a dismal prognosis, with highly malignant behavior. The most effective therapy is unknown. We report a case of a 68 year-old-woman with ovarian MMMT.

Methods and Results: M.M.F.V., 68 years old, multiparous, postmenopausal, hypertensive, presented with pelvic pain with 3 months of evolution, without other complains. She had a good general state, no palpable adenopatias. In the gynecological exam there was a palpable elastic, painful mass with 8cm in the left anexial region. The pelvic ultrasound confirmed a solid mass with 11cmx9cmx6cm in the left anexial area. The CA 125 was 33.3. U/mL. An exploratory laparotomy was decided and we performed a total hysterectomy with bilateral anexectomy, bilateral pelvic linfadenectomy, apendicectomy, epiplonectomy, parcial removal of the ileon and several biopsies. There was no residual disease. The anatomo-pathological exam revealed a malignant mixed mullerian tumor of the left ovary, G3, predominantly serous, infiltrating the bladder biopsies and ileon. The lymph nodes were negative. The uterus, right ovary, epiplon and appendix were normal. As it was a rare tumor, stage III, chemotherapy with carbaplatina and paclitaxel was decided (6 cycles). Despite this, 9 months after surgery, there was a pelvic tumor, with obstruction of the colon and bilateral obstruction of the ureter, that leded to the patient's death.

Discussion: Few women with ovarian MMMT have survived longer than a few years and aggressive surgical cytoreduction followed by combination chemotherapy has been used increasingly to control this malignancy. However, a major improvement in prognosis for this rare malignancy has not yet been achieved. The optimal postoperative therapy for ovarian MMMT is also debatable, partly because the histogenesis is controversial. Control of this unusual tumor may require novel aproches.

MASSIVE FETO-MATERNAL HEMORRHAGE- A CASE REPORT

Joana Faria¹, Carla Leitão¹, Mafalda Paiva², Maria João Lage², Alice Cabugueira¹, Ricardo Mira¹

1- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira); 2 – UCIN, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

11th World Congress on Controversies in Obstetrics, Gynecology & Infertility, Paris, 27 – 30 Novembro 2008 (Poster)

Although a few blood cells enter the maternal circulation in most pregnancies, large bleeds (30 ml) occur in 1/300 pregnancies; the frequency of massive feto-maternal hemorrhage (FMH) (over 150ml) remains largely unknown since there are no multicenter studies available.

Case Report: A 31-year-old ARh+ healthy gravida 3 para 1 woman presented at our urgency room with a 35 weeks and 3 days uneventful pregnancy and an 1-day history of diminished fetal movements. Cardiotocography (CTG) showed a sinusoidal pattern and the ultrasonography, a fetal biophysical profile score 4/8 with a normal peak velocity of the middle cerebral artery (MCA). Labor induction with prostaglandins was started. 4 hours later an emergency cesarean section was decided because of ongoing deterioration of the CTG. She gave birth to a ARh+, 2,650g male newborn (NB) with an Apgar score of 3/4/6 at 1, 5 and 10 minutes. In the delivery room the NB was ventilated and submitted to a concentrated erythrocytes transfusion (~20ml/kg) (CE) with improvement of the vital signs (postransfusion hemoglobin (Hb): 8,3g/dl). Postpartum Kleihauer-Betke (KB) test was 4,2% and HbF in mother`s blood was 5,8%.

Discussion: Severe FMH is a poorly understood condition and the effects of fetal hypoxia to the brain remain largely unknown. The diagnosis is based on the appearance of a typical sinusoidal CTG pattern, the evaluation of cerebral blood flow expressed as peak velocities of the MCA of the fetus and on a positive KB test that is used to differentiate fetal from maternal erythrocytes and quantify FMH.

MEDICAL VERSUS SURGICAL VOLUNTARY INTERRUPTION OF PREGNANCY OUR EXPERIENCE

Liliana Barros, Joana Faria, André Correia, Ana Bernardo, Filomena Sousa, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

11th World Congress on Controversies in Obstetrics, Gynecology & Infertility, Paris, 27 a 30 de Novembro de 2008 (Poster)

Introduction: Voluntary Termination of Pregnancy (TOP), legal or illegal has been a common practice all over the world since the distant past. In Portugal it was legalized till the tenth week in July 2007. The purpose of this work was to evaluate the efficacy and complications of medical TOP versus surgical method.

Method: Retrospective analysis of the patients admitted for voluntary TOP since the new legislation was approved. We reviewed: gestational age, factors implicated in the choice of technique, outcome of the medical method using mifepristone 200 mg orally followed by self-administration of 800 mcg vaginal misoprostol 36-48 hours later and results of surgical method, namely vacuum aspiration.

Results: Since July 2007 to July 2008, 590 women requested voluntary TOP. Among the patients that performed the interruption, less than 15% did it through vacuum aspiration due to associated medical conditions or gestational age near the 10th week. The mean gestational age in this group was 8 weeks; all the patients had prophylactic antibiotic and there were no major complications. The efficacy in this group was 100% confirmed with ultrasound after the procedure. The vast majority of women performed the medical TOP. The mean gestational age was 7 weeks. The success rate was superior to 90%, defined as no need for surgical intervention duly evaluated with an ultrasound 2-3 weeks after the initial intervention. The patients in this group performed prophylactic antibiotic with azitromicin and there were no major complications.

Conclusions: The overall success rate of medical abortion, despite inferior to vacuum aspiration, is high. It is a safe procedure with a high acceptability among women. Our results are comparable to literature figures.

OVARIAN THECOMA AND ADENOCARCINOMA OF THE ENDOMETRIUM: A CASE REPORT

Liliana Barros, Susana Pinho, Maria José Bernardo, Fazila Mahomed, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março de 2008 (Poster)

Introduction: Thecomas are stromal tumors that account for only 2 % of all ovarian tumors and that usually occur in older, postmenopausal women. They are rarely bilateral and malignant.

Methods: We report a case of a 67 year old woman with no relevant past history or complaints, admitted in our service due to a left ovarian solid tumor detected by ultrasound. The CA 125 and CEA were normal and the CA 19.9 was slightly elevated. The patient was submitted to a total hysterectomy and bilateral ooforo-salpingectomy and the histologic examination revealed a bilateral ovarian thecoma and uterus with atrophic endometrium with areas of atypical hyperplasia and focus of adenocarcinoma.

Conclusion: Thecomas are very rare ovarian tumors known to produce estrogen. Due to this unopposed estrogen production they can be associated with endometrial hyperplasia and adenocarcinoma. The prognosis for this patient is good since the tumor was confined to the endometrium, with 5-year survival rates between 81 and 95 %.

POLIMALFORMATIVE SYNDROME AFTER PRE-IMPLANTATION DIAGNOSIS

Raquel Condeço, Liliana Barros, Ivone Dias, Carla Baleiras, Ana Bernardo, Paula Caetano, Isabel Nery, Manuela Caetano, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

7th World Congress in Fetal Medicine, Sorrento, Junho 2008 (Poster)

Pre-implantation genetic diagnosis (PGD) is used to biopsy and analyse embryos created through in vitro fertilisation (IVF) and it has become a useful tool for the improvement of effectiveness of IVF in patients of advanced maternal age and other poor prognosis patients, like the carriers of balanced chromosomal translocations or genetic diseases.

The recent studies suggest an improvement in pregnancy rates and live births, and safety of the procedure, as demonstrated by the follow-up information of the children born after PGD.

In our hospital we had one case of polimalformative syndrome after PGD, in a 38 years old woman with 12 years of infertility. After five unsuccessful IVF, pre-implantation diagnosis was done in the embryos, with FISH analysis for the X, Y, 13, 15, 16, 18, 21 and 22 chromosomes. The results were 5 aneuploid embryos and 3 normal embryos, which were transferred. In the ultrasound scan at 14 weeks, no anomalies were detected. At 18 weeks, it revealed a heart deviation to the right and an umbilical cord with one artery and one vein. The fetal echocardiogram did not revealed cardiac malformation. In the following ultrasound scan at 23 weeks, the diagnosis of cystic adenomatoid malformation of the left lung was made. Serial ultrasound scans were done, showing progressive involution of the cystic adenomatoid malformation of the lung. At 37 weeks it was detected hydronephrosis of the right kidney and a hypoplastic left kidney.

The delivery occurred at 38 weeks, with a male newborn, weighting 2986g, and having Apgar score 9/10.

The post-natal diagnosis revealed a polimarformative syndrome: anorectal atresia with uretero-intestinal fistula, right kidney hydronephrosis and left kidney agenesis, left cryptorchidism, right hydrocele, sacrococccigeal malformation, agenesis of the right first metacarpal and anomalous insertion of left collarbone.

The karyotipe was confirmed to be normal and some genetic syndromes were excluded.

The child was subjected to a colostomy and ureterostomy and discharged home 1 month after born.

Whether the polimalformative syndrome is related to the embryo biopsy or it would have occurred even without the PGD, we don't know. Further follow-up studies of the children born after PGD are needed, to be sure that this technique is safe and does not cause malformation of the embryos.

PREGNANCY AFTER INFERTILITY: MATERNAL AND FETAL COMPLICATIONS, DELIVERY AND PERINATAL OUTCOMES

Raquel Condeço; Joana Faria; Carla Leitão; M^a Carmo Silva; Manuela Caetano; Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março de 2008 (Poster)

Introduction: Infertile couples represent about 10–15% of all couples. With the increase of effective infertility treatments, it becomes necessary to evaluate maternal and fetal complications of these pregnancies.

The objective of this study is to characterize the infertility type and factors, medical and/or surgical treatments, pregnancy and fetal complications, type of delivery, weight, gestational age and Apgar score of the newborns.

Methods: Retrospective descriptive study based on the clinical process analysis of 57 women that became pregnant between 2004 and 2005, while followed in infertility consult.

Results: The most represented age group was 30–34 years old, with 43% (24/57). 73% (42/57) of women were nuliparous and the infertility type was in 53% (30/57) secondary.

The average duration of infertility was 29,4 months. In 88% (50/57) of cases it was possible to find at least one infertility factor, being disovulation the most common in 56% (32/57). 84% (48/57) of women had medical or surgical treatment, or both. Ovulation inductors were used in 70% (40/57) of women. The most frequent surgical treatment was bilateral ovarian *drilling* in 9 cases (15,5%).

Of the 57 pregnancies, 46 resulted in term deliveries and 5 in preterm deliveries. There were 4 miscarriages, 1 ectopic pregnancy and 1 case of 21 trissomy resulting in medical interruption of pregnancy. The most common maternal complication was gestational diabetes in 15,7% (9/57), and oligoamnios was the most common fetal complication in 5% (3/57). Two gemelar pregnancies in 57 were registred (3,5%).

The way of delivery was vaginal in 58,8% (30/51) and cesarean delivery in 41,2% (21/51), with feto-pelvic incompatibility being the most frequent cause of cesarean delivery in 28,5% (6/21).

The newborns weight was between 2500-4000 g in 85% (45/53). The Apgar score at 5 minutes was 8 or superior in 100% (53/53). There were not any fetal malformations.

Discussion: The outcome of the analysed pregnancies after infertility was good, with all the newborns having good Apgar scores, most of them having normal weight and no malformation. Also there weren't any serious maternal complications.

PRIMARY STRUMAL CARCINOID OF THE OVARY – A CASE REPORT

Joana Faria, Maria José Bernardo, Celina Ferreira, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology and 18th Portuguese Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março 2008 (Poster)

Germ cell neoplasms are thought to be derived from primitive germ cells of the embryonic gonad. They constitute the second largest group of ovarian neoplasms (~20%). These tumors can occur in women at any age, but peak incidence is seen during the early 20's. Yolk sac tumors (also known as Endodermal sinus tumors) are the second most common germ cell tumor and are associated with elevation of alfa-feto-protein (AFP). The less common germ cell tumors is embryonal carcinoma, that usually occurs in combination with yolk sac tumor and is typically a unilateral, solid tumor with hemorrhage and necrosis composed of undifferentiated, pleomorphic, large cells.

Methods: We performed a review of the new cases of embryonal carcinoma of the ovary during the years 2000, 2001 and 2002 in a reference oncological hospital, concerning age of occurrence, presenting symptoms, stage, treatment and follow-up.

Results: During these 3 years, 61 new cases of ovarian cancers were diagnosed of which 91.67% were epithelian ovarian cancers. There was only one (1) case of embryonal carcinoma of the ovary (1.6%). It was a 40 year-old woman who presented with an increase of abdominal volume in the last 3 months. The Magnetic Ressonance revealed a neoformation of the right ovary. An exploratory laparotomy was decided and we performed a total hysterectomy with bilateral anexectomy, bilateral pelvic linfadenectomy, lombo-aortic linfadenectomy, omentectomy and several biopsies. The anatomo-pathological exam

revealed an embryonal carcinoma of the ovary, with areas of Yolk sac tumor (Stage T1c IC FIGO, N0 Mx). The patient initiated chemotherapy and AFP was monitorized. After 5 years of follow up she had no evidence of disease recurrence.

Discussion: Embryonal Carcinoma of the ovary is a rare tumor of the ovary. It occurs in young woman and it is a highly malignant neoplasm that is radioresistant but responds to combination chemotherapy. In our Institution, we only had one case in the reviewed period, with a good outcome at a 5 year-old follow up, after surgery and chemotherapy.

SOCIO-DEMOGRAPHIC VARIABLES OF WOMEN THAT REQUEST LEGAL INDUCED ABORTION – ONE YEAR OF EXPERIENCE

Joana Faria, Liliana Barros, Ana Bernardo, Filomena Sousa, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

11th World Congress on Controversies in Obstetrics, Gynecology & Infertility, Paris, 27 – 30 Novembro 2008 (Poster)

In Portugal the depenalization of voluntary interruption of pregnancy under 10 weeks started in the 15th July 2007. A nonsurgical (mifepristone plus misoprostol) and/or surgical method (vacuum aspiration and/or curettage) are the current termination methods in use in our national health assistance.

Objective: To document the major socio-demographic factors (nationality, age, marital status, schooling and occupational history, number of previous induced abortions (I.A.), weeks of gestation, and contraceptive methods chosen after abortion) of women that request legal I.A..

Methods: It is a retrospective study based on the records of all women that requested I.A. in our public tertiary level Institution from the 15th July 2007 until the 15th July 2008.

Results: A total of 590 women requested I.A.. The highest percentage was from Portuguese women; the median age was 28 and less than 5% were under 18 years old; the majority was unmarried although almost 50% of them lived in couple; more than 50% had high school completed or a degree of licentiate but worked in non-qualified occupations or were unemployed; about 20% had already had at least one I.A.; the median gestational age was 8 weeks; more than 75% chose combined hormonal contraception, intrauterine devices or subcutaneous progestogens after pregnancy termination.

Discussion: Our preliminary data is comparable to the Portuguese statistics of the 2nd half of 2007. It is an issue that crosses all socio-educational groups and ages. The majority are young adult educated and unmarried women that live in couple but whose occupations are under their expectancies.

SUCCESSFUL SPONTANEOUS PREGNANCY FOLLOWING CONSERVATIVE MANAGEMENT OF A BORDERLINE OVARIAN TUMOR - A CASE REPORT

Joana Faria¹, Marta Sobral², António Gomes², Henrique Nabais², Ana Francisca², Isabel Cabral²

1- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira); 2- Serviço de Ginecologia Oncológica IPOFG Lisboa

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology and 18th Portuguese Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa 4 a 8 de Março 2008 (Poster)

Borderline ovarian tumors (BOT) comprise approximately 15% of all epithelial ovarian tumors. They are staged according to the FIGO (International Federation of Gynecology and Obstetrics) classification of ovarian cancer. Since approximately 80% of these tumors are diagnosed at stage I or II and the malignancy potency is low, the prognosis is better than other ovarian malignancies. We report a case of a young woman with a BOT that wished to maintain fertility.

Methods/Results: A.T.V.L., 33 years old, GIVPI, who was submitted to a cystectomy of the right ovary (02/01) because of a cystic complex mass adjacent to the right ovary identified in the transvaginal ultrasonography. Serum CA125 was 37,0 U/mL. The anatomico-pathological exam revealed mucinous borderline tumor of the ovary. She was transferred to our Institution where we found a normal gynecologic exam with no palpable adenopathies. A complete surgical staging procedure was performed (exploratory laparotomy with right salpingo-ooforectomy + wedge biopsy of the contralateral ovary + peritoneal biopsies + omentectomy + appendectomy + peritoneal cytologic examination + pelvic bilateral lymphadenectomy) which revealed neither residual tumor nor metastasis. At 1-year follow-up all the routine exams were normal and she was informed that she could try to get pregnant. She had a term eutocic delivery in the following year (18/03), without neonatal complications. In 19/05 she was diagnosed a 6-week spontaneous abortion. There was no evidence of the disease during the follow-up period of 6.4 years.

Discussion: Although BOT are rare they still pose problems to both pathologists and gynecologists because they are a disease of younger and fertile females. Because they are seen in the reproductive period, preservation of fertility is an important issue in the management of these tumors. According to most authors, the prognosis is good at any stage and there is a 10-year survival rate of approximately 95% for stage I lesions in these borderline neoplasms. The authors reported a successful case of spontaneous pregnancy after conservative treatment of a stage IA unilateral mucinous borderline ovarian tumor that went to term, without significant maternal or neonatal morbidity.

SURGICAL MANAGEMENT OF OVARIAN TERATOMAS: LAPAROSCOPY VS OPEN SURGERY

Alexandra Cordeiro, Catarina Júlio, Njila Amaral, Susana Coutinho, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

17th European Society for Gynaecological Endoscopy Congress, Amsterdão, 8 a 11 de Outubro de 2008 (Poster)

Introduction: Ovarian mature cystic teratomas represent 10 to 20% of ovarian tumours. In this study we evaluate surgical management of these cysts comparing laparoscopy with laparotomy.

Methods: Retrospective study of 108 patients with post-operative diagnosis of ovarian teratoma between January 1999 and December 2007 in a teaching institution. Data from preoperative evaluation, surgical intervention and follow-up were reviewed. T-test and non-parametric tests were used for statistical analysis as needed (SPSS 10.0, Inc.).

Results: 85 (78.7%) patients were managed by laparoscopy and 23 (21.3%) underwent laparotomy. The mean age of women was significantly lower in the laparoscopy group: 29.5 (+/- 9.47) versus 43.3 (+/-16.42) years ($p<0.01$). Postmenopausal women were 45,45% in laparotomy group and only one case (1,18%) in laparoscopy. Preoperative diagnosis of adnexal tumour occurred following routine pelvic ultrasound in 66.7% of the patients. Ultrasound was suggestive for teratoma in 80.95% of patients submitted to laparoscopy and in 45.45% for those who did open surgery. Cyst ecographic mean largest diameter was significantly lower in the laparoscopy group: 57.47 +/-27.3 versus 90.27 +/-35.84 mm ($p<0.01$). Cystectomy was performed in 85,45% of women in laparoscopy group and 21.5% in the open surgery. The mean operative time for the cystectomy was higher for laparoscopy (94.81 +/- 33.59 versus 74 +/- 44.73 minutes, $p=0.38$, NS). Cyst rupture occurred in 31.76% (27) of the cases, all in the laparoscopy group and in cysts bigger than 60 mm. Unilateral adnexectomy and hysterectomy with adnexectomy were performed, respectively, 10.6% and 3.5% in the laparoscopy group, and 26.1% and 52.2% in the open surgery group. The mean hospital stay was shorter in the laparoscopy group: 2.21 versus 3.56 days ($p<0.01$). The post-operative complication rate was higher for patients submitted to laparotomy: 13% (3) (one parietal haematoma, one seroma and a vesical laceration) versus 1.18% (1) (one suture infection), $p<0.01$.

Discussion: Laparoscopic surgery is a safe and effective therapeutic option for the removal of ovarian teratomas, with a shorter hospital stay and less post-operative complications. Older women had more often open surgery, frequently after suspicious ultrasound aspects, more associated pathology and bigger tumours.

THE EVALUATION OF TUBAL PATENCY BY HY-CO-SY AND LAPAROSCOPY – COMPARATIVE STUDY

Liliana Barros, Carla Leitão, Carla Baleiras, Maria Carmo Silva, Maria José Bernardo, Ivone Dias, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março de 2008 (Poster)

Introduction: Hysterosono-contrast-salpingography (Hy-Co-Sy) is a simple procedure that could be used in the evaluation of uterine cavity as well as tubal patency.

The aim of this study is to compare the evaluation of tubal patency by Hy-Co-Sy and laparoscopy.

Methods: Retrospective study of 125 women who performed Hy-Co-Sy and laparoscopy for evaluation of tubal patency. We reviewed the Hy-Co-Sy and laparoscopic findings and the concordance rate between the two techniques.

Results: Since 1999 to 2006, we performed 935 Hy-Co-Sy in our Reproductive Medicine Department. A hundred and twenty five (125) women suspected of pelvic or tubal pathology were also submitted to laparoscopy.

The concordance rate between Hy-Co-Sy and laparoscopy was elevated (92 %). The gap time between Hy-Co-Sy and laparoscopy in the discordant cases were more than 6 months.

Discussion: Hy-Co-Sy is a simple, well tolerated, low risk, outpatient procedure in the initial screening of tubal patency with also a recognized high sensitivity in the diagnosis of intrauterine pathology.

THERAPEUTIC MANAGEMENT OF ADNEXAL TUMOURS: RETROSPECTIVE STUDY

Catarina Júlio, Alexandra Cordeiro, Njila Amaral, Susana Coutinho, Ricardo Mira
Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

17th European Society for Gynaecological Endoscopy Congress, Amsterdão, 8 a 11 de Outubro de 2008 (Poster)

Introduction: Operative laparoscopy is becoming common for the management of adnexal tumours. The aim of this study was to evaluate surgical treatment for patients with adnexal tumours.

Methods: A retrospective review of all surgical cases who underwent operative laparoscopy or laparotomy for an adnexal tumour during 2007, in our institution. Data from preoperative evaluation, surgical intervention and follow-up were analysed. T-test and non-parametric tests were used for statistical analysis (SPSS 10.0, Inc.).

Results: 83 patients underwent pelvic surgery. Mean age was 40,7 years, 21,7% (n=18) were postmenopausal women, 53,7% (n=44) were multiparas and 27,8% (n=20) had previous pelvic surgery. Preoperative ultrasound showed: unilateral tumour in 93,9% (n=77), cyst mean largest diameter 5,7 cm and 57,3% (n= 47) were solid-cystic. One-third had at least one elevated tumour marker. 78,3% (n=65) underwent laparoscopic surgery: unilateral cystectomy was the most frequent technique (56,%) followed by unilateral adnexectomy (14,4%); 7,7% were associated to uterine surgery. Mean operating time for laparoscopy was 90,1 min. One required conversion to laparotomy. The mean length of stay in the hospital in this group was 2,2 days. Eighteen women (21,7%) underwent conventional laparotomy, 88,9% associated to hysterectomy. In this group, mean operating time was 87,6 min and the mean length of stay in the hospital was 3,9 days. Overall there were no major complications, only one suture infection in the conventional route. The most frequent postoperative diagnosis were serous cystadenoma (21,8%), endometrioma (21,8%) and teratoma (20,5%). Only one case had malignant tumour (1,2%). There was a high correlation between preoperative and post-operative diagnoses.

Discussion: Laparoscopic surgery for adnexal tumours might be an effective and safe alternative to laparotomic surgery with a shorter hospital stay. Surgical experience in this procedure is mandatory to ensure low morbidity and less post-operative complications.

TVT-O FOR FEMALE STRESS URINARY INCONTINENCE: A THREE YEAR EXPERIENCE

Liliana Barros, Susana Coutinho, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março de 2008 (Poster)

Introduction: Transobturator vaginal tape inside-out (TVT-O) is a surgical technique used in the treatment of female stress urinary incontinence (SUI) performed in our institution since 2004.

The purpose of this work was to evaluate the outcome of this technique as well as the degree of satisfaction of the patients.

Methods: Retrospective study of 75 patients submitted to this surgery in our service from May 2004 to December 2006. We reviewed the following parameters: risk factors, clinical evaluation, urodynamic studies, intra and post-operative complications, rate of success and degree of satisfaction.

Results: Mean age of the patients was 60 years old and all women had vaginal deliveries. Clinical evaluation provided objective evidence of stress urinary incontinence in all patients and more than 60 % had urodynamic confirmation of SUI.

The technique was performed quickly, most cases in less than 30 minutes. The complications reported were unilateral passage of the mesh through the vagina in one case, transitory bladder atony in another and one patient with unilateral pain. The rate of cure was over 80 % and around 70 % of the women were very satisfied with the outcome. One patient needed further surgery for correction of stress urinary incontinence.

Discussion: Management of stress urinary incontinence with TVT-O is encouraging with high rate of success and low incidence of peri and post-operative complications. Studies with long-term outcome are required.

WE HAVE TO GIVE A CHANCE ON VAGINAL BIRTH!

Joana Faria, Raquel Condeço, Celina Ferreira, Alice Cabugueira, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central (Director: Dr. Ricardo Mira)

20th European Congress of Obstetrics and Gynaecology and 18th Portuguese Congress of Obstetrics and Gynaecology, Lisboa, 4 a 8 de Março 2008 (Poster)

Objective: Analyse our caesarean birth rate (CBR), compare it with the international guidelines, propose strategies to reduce CBR and evaluate the results.

Material and Methods: It is a retrospective study, based on the consultation of clinical records of all deliveries that occurred in our Institution during the year 2006, and their division by 3 distinct periods of the day (00h00-08h00,08h00-16h00,16h00-24h00) and by delivery route (vaginal versus (vs) caesarean). A caesarean audit concerning the year 2006 was performed.

Results: In 2006 occurred 2031 deliveries in our Institution. In the period of 00h00-08h00 the vaginal birth rate (VBR) was 73,77% vs 26,23% of caesarean birth rate (CBR); in the 08h00-16h00 period there were 62,47% of vaginal deliveries vs 37,53% of caesarean sections; in the 16h00-24h00 period, the VBR was 64,07% vs 35,93% of CBR. The global rate of caesarean sections in 2006 was 33,97%; 1/3 of them were elective caesarean section deliveries.

Discussion: The World Health Organization (WHO) recommends that there is no reason that global caesarean section rate is higher than 10-15%; The Royal College of Gynecological and Obstetricians (RCOG) propose for Europe a CBR of 21%.

Our cesarean section rate is far away from WHO and RCOG goals. We notice that the CBR during the night period is (00h00-08h00) is about 10% less than the CBR during the 2 diurnal periods.

Conclusion: the major difference in the CBR at the night period vs diurnal periods is due to the high rate of elective cesarean section deliveries; Therefore, after our audit, we reevaluated the indications for caesarean section and avoided interference in the normal process of labor and vaginal birth.

In the period of January to October 2007 we achieved a 29,5% CBR without an increase in the neonatal morbid-mortality. These, and other strategies, are on the way to reduce our planned cesarean section rates.