

# ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA 2010

## - TEMAS GERAIS -

### **A ÉTICA DA INVESTIGAÇÃO CLÍNICA**

Maria do Carmo Vale

Membro da Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC)

[www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos)

### **A ÉTICA EM CUIDADOS DE SAÚDE**

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa central, EPE, Lisboa.

- Hospital da Ordem Terceira de S. Francisco da Cidade de Lisboa, 18 de Fevereiro de 2009, Lisboa (Palestra)

### **CONSENTIMENTO INFORMADO EM MENORES**

Maria do Carmo Vale, Guilherme de Oliveira

1 - Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC) 2 - Faculdade de Direito e Director do Centro de Direito Biomédico da Universidade de Coimbra.

[www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos) (Publicação on-line)

### **ENSAIOS CLÍNICOS EM POPULAÇÕES VULNERÁVEIS**

Maria do Carmo Vale

Membro da Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC)

- [www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos) (Publicação on-line)

### **ENSAIOS CLÍNICOS EM POPULAÇÕES VULNERÁVEIS**

Maria do Carmo Vale

Membro da Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC)

- [www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos) (Publicação on-line)

## **PROTECÇÃO JURÍDICA DOS PARTICIPANTES EM ENSAIOS CLÍNICOS DE MEDICAMENTOS. A LEI N.º 46/2004, DE 19 DE AGOSTO**

Guilherme de Oliveira<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

1 - Faculdade de Direito de Coimbra /Centro de Direito Biomédico da Universidade de Coimbra; 2 - Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa/ Comissão Executiva e Plenária da Comissão de Ética para a Investigação Clínica (CEIC)

## **- ÍNDICE POR SERVIÇOS -**

### **ÁREA DE PEDIATRIA MÉDICA**

**DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA**

- **Pediatria Geral**
- **Unidade de Infeciologia**
- **Unidade de Adolescência**
- **Unidade de Nefrologia**
- **Unidade de Pneumologia**
- **Unidade de Endocrinologia**
- **Unidade de Gastrenterologia**
- **Unidade de Hematologia**
- **Unidade de Desenvolvimento**
- **Unidade de Doenças Metabólicas**
- **Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais**
- **Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos**
- **Serviço de Imunoalergologia**
- **Serviço de Neuropediatria**

**SERVIÇO PEDIATRIA**  
RESPONSÁVEL: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

<b>Chefe de Serviço</b>	<b>Assistentes Graduados</b>	<b>Assistentes</b>	<b>Internos do Complementar</b>
Gonçalo Cordeiro Ferreira José Cabral Lino Rosado	Alex Leon Duarte Ana Casimiro Ana Paula Moreira António Bessa Almeida Arlete Neto Fátima Abreu Flora Candeias Jesuina Sequeira Guilhermina Fonseca Inês Pó Isabel Castro João Pinto Baldaia Joaquim Sequeira José Cavaco José Oliveira Santos Leonor Sasseti Lígia Braga Luís Ribeiro da Silva Luís Varandas Lurdes Lopes Manuela Veiga Margarida Abranches Margarida Ramos Maria do Carmo Pinto Maria do Carmo Vale Mário Coelho Orquídea Freitas Raul Barbosa Silva Rosa Pina Teresa Almeida	Ana Cristina Ferreira Ana Filipa Santos Ana Isabel Cordeiro Catarina Gouveia Conceição Neves Daniela Marcondes Gisela Neto Helena Flores Isabel Afonso Laura Oliveira Mafalda Paiva Maria João Brito Marta Conde Mónica Pinto Sandra Leonor Silva	Ana Pita Ana Laura Fitas Anaxore Casimiro Andreia Mascarenhas Cláudia Constantino Cristina Henriques Cristina Pedrosa Ema Leal Filipa Marques Gustavo Queirós Inês Batista Inês Simão Joana Regala Joana Santos João Brissos João Neves Maria Ema Leal Maria Inês Salva Maria João Parreira Maria Júlia Galhardo Marília Galinha Marlena Salvador Marta Oliveira Miguel Correia Patrícia Lopes Paula Kjoollertrom Pedro Garcia Raquel Ferreira Raquel Maia Rita Machado Rute Neves Sara batalha Santos Sandra Santos Sara Caetano Silva Sara Nóbrega Silva Sérgio Laranjo Sílvia Freira Telma Francisco Vera Rodrigues

## **PEDIATRIA GERAL**

### **A INFLUÊNCIA PRECOCE DAS PREFERÊNCIAS ALIMENTARES**

Gonçalo Cordeiro Ferreira

Área de Pediatria Médica (Director), Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 03 de Novembro de 2009

### **ALEITAMENTO MATERNO E DIETA MATERNA - MITOS E PRECONCEITOS**

Raquel Ferreira<sup>1</sup>, Rute Neves<sup>1</sup>, Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>2</sup>

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

- 10º Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15 a 17 de Outubro de 2009 (Poster)

### **COMUNICAÇÃO ENTRE PAIS E PEDIATRAS: O QUE DIZEMOS E COMO DIZEMOS, SERÁ SUFICIENTE?**

Telma Francisco, Gustavo Queirós, Anaroxe Casimiro, Marta. Conde, Maria João Brito, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

- 10º Congresso Nacional de Pediatria”, 16/10/2009, Tróia (poster com apresentação em sala).
- Resumo publicado na Acta Pediátrica Portuguesa, Vol 40, n.º 5, Set-Out 2009

### **DÉFICE DE ADENOSINA DEAMINASE. UMA IMUNODEFICIÊNCIA TRANSVERSAL.**

João Farela Neves<sup>1</sup>, Ema Leal<sup>2</sup>, Conceição Neves<sup>1</sup>, Florbela Cunha<sup>3</sup>

1- Consulta de Imunodeficiência Primária do Hospital Dona Estefânia; 2 – Serviço de Pediatria, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia; Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3 - Hospital de Vila Franca de Xira

### **DIFICULDADES NA ABORDAGEM DE UM SÍNDROME DE PARKES-WEBER**

Telma Francisco<sup>1</sup>, M.S. Ferreira<sup>2</sup>, Delfin Tavares<sup>3</sup>

1 - Área de Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio; 3 - Serviço de Ortopedia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE Lisboa

- XVI Jornadas de Pediatria – Pediatria em Rede, Articulação dos Cuidados”, organizadas pelo Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria, 11-14/11/2009, Universidade Católica de Lisboa (Comunicação livre).

### **EXANTEMA FEBRIL: AINDA UM DESAFIO DIAGNÓSTICO EM PEDIATRIA**

Ema Leal<sup>1</sup>, Florbela Cunha<sup>2</sup>, Catarina Gouveia<sup>3</sup>, Marta Cristina Conde<sup>4</sup>

1- Serviço de Pediatria, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Reynaldo dos Santos; 3- Infeciologia Pediátrica, 4- Reumatologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- 2ª Reunião de Casos Clínicos da Secção de Reumatologia Pediátrica, 16/05/2009 (Comunicação livre)

### **FEBRE DE ETIOLOGIA A ESCLARECER**

Sara Nóbrega, Margarida Ramos, Mário Matos, Luís Távora, Mário Coelho, Bessa Almeida  
Unidade de Pediatria Geral /Unidade de Neurocirurgia Pediátrica; Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

- Reunião da Área de Pediatria Médica- 10 de Março de 2009

### **MIOSITE, ALTERAÇÕES CUTÂNEAS E EDEMA: UM CASO DE DERMATOMIOSITE JUVENIL**

Gustavo Queirós<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>2</sup>, Marta Cristina Conde<sup>1</sup>

1 - Unidade de Infeciologia; 2 - Serviço Imunoalergologia; 3 - Consulta de Reumatologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 26 de Maio de 2009

### **NEUROPATIA DO PLEXO BRAQUIAL SECUNDÁRIA A ARTRITE SÉPTICA**

Andreia Mascarenhas<sup>1</sup>, Catarina Almeida<sup>2</sup>, Cláudia Constantino<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>3</sup>, Eulália Calado<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria Médica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 3 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria Médica, 15 a 17 de Outubro de 2009 em Troia (Poster)

### **PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DA LEPROSA EM CRIANÇAS NO DISTRITO DE NAMPULA (MOÇAMBIQUE) NA VIRAGEM DA CAMPANHA DE ELIMINAÇÃO**

Lopes, Patricia<sup>1,2</sup>; Alves, Anabela<sup>1,3</sup>; Barnabé, Vanda<sup>1</sup>

1 – Associação Portuguesa Amigos de Raoul Follereau (APARF), Portugal (Organização Não Governamental contra a lepra); 2 – Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Portugal; 3 – Unidade de Neurologia, Centre Hospitalier de Versailles, França

- no X Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Tróia, Outubro 2009 (Comunicação livre)
- 27th Meeting of the ESPID, Bruxelas, Junho 2009 (Poster)
- Pediatric Infectious Disease Journal. June 2009;28(6):e68 (Abstract)

### **PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE (PAC): RE-AUDITORIA**

Mário Coelho, Filipa Marques, Marlene Salvador, Bessa de Almeida

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 7 de Julho de 2009

### **PNEUMONIA NECROZANTE COMPLICADA DE PNEUMATOCELO**

Inês Simão<sup>1</sup>, Maria Knoblich<sup>2</sup>, João Henriques<sup>2</sup>, Margarida Ramos<sup>1</sup>, Paulo Casella<sup>2</sup>, António Bessa<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria Médica, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

### **PUBERDADE PRECOCE CENTRAL ASSOCIADA A HAMARTOMA HIPOTALÂMICO E AUTISMO – DOIS CASOS CLÍNICOS SEM CRISES EPILÉPTICAS**

Patrícia Lopes, Sandra Santos, José Pedro Vieira, Lurdes Lopes, Guilhermina Fonseca

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

- X Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Tróia, Outubro 2009 (Poster).

- Excellence in Pediatrics, Florença, Dezembro 2009 (Poster)

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

V Bento<sup>1</sup>, R Machado<sup>2</sup>, M Ferreira<sup>1</sup>, P Janeiro<sup>1</sup>, M Conde<sup>1</sup>, GC Ferreira<sup>2</sup>, H Carreiro<sup>1</sup>, MJ Brito<sup>2</sup>

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

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

- Journal of Pediatric Infectious Diseases 2009;4:1-5 1

**REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA, NOVAS EXPERIÊNCIAS, UM NOVO OLHAR!...**

Margarida Paula Ramos

Consulta de Reumatologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 27 de Outubro de 2009

**SOMOS MAIS PAIS DO NOSSO FUTURO DO QUE FILHOS DO NOSSO PASSADO (Miguel de Unamuno)**

Sílvia Freira, Rute Neves, Mafalda Paiva, João Neves

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

- Reunião da Área de Pediatria – 12 de Janeiro de 2009

**TERAPÊUTICA CONSERVADORA NO TRATAMENTO DE FÍSTULAS PANCREÁTICAS - UM CASO CLÍNICO**

Anaxore Casimiro<sup>1</sup>, João Henriques<sup>2</sup>, Rui Alves<sup>2</sup>, Paolo Casella<sup>2</sup>

1- Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2- Área de Pediatria Cirúrgica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica, Coimbra, 23 e 24 Outubro de 2009 (Poster)

**UM CASO DE SÍNDROME DIGEORGE DE APRESENTAÇÃO ATÍPICA**

Inês Simão, Margarida Paula Ramos, Lurdes Lopes, Teresa Lourenço

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

### UNIDADE DE INFECCIOLOGIA

#### **AFTERALL, IT WAS A MYCOBACTERIOSIS**

T. Francisco, Maria João Brito, Luís Varandas

Infectious Diseases Unit, Department of Paediatrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon, Portugal

- Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases – ESPID”, 9-13/06/2009, Bruxelas (Poster)
- Resumo no site da ESPID: <http://www.kenes.com/esp09/posters/Abstract119.htm>

#### **CLINICAL AND LABORATORY DATA OF HERPESVIRUS-6 INFECTION**

Inês Simão, Ana Cristina Esteves, Catarina Gouveia, Maria João Brito

Unit of Infectious Diseases ,Department of Pediatrics , Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE, Lisbon

#### **DA DISCUSSÃO NASCE A LUZ!**

João Neves<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>2</sup> João Estrada<sup>3</sup>, Orquídea Freitas<sup>4</sup>, Maria João Brito<sup>2</sup>

1 - Pediatria geral; 2 - Unidade de Infeciologia; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 4 - Unidade de Hematologia. Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 20 de Janeiro de 2009

#### **DERMATOMIOSITE JUVENIL COMPLICADO POR ANEMIA HEMOLÍTICA A CICLOSPORINA**

Gustavo Queirós<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>2</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Marta Cristina Conde<sup>3</sup>

1 - Unidade de Infeciologia; 2 - Serviço Imunoalergologia; 3 - Reumatologia Pediátrica. Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa



**DOENÇAS INFECCIOSAS EM CRIANÇAS EVACUADAS DOS PALOP**

Telma Francisco, Sara Nóbrega, Luís Varandas

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

- XI Jornadas Nacionais de Infeciologia Pediátrica, 7-9/05/2009, Aveiro (Poster)

**ENTEROVIRUS ENCEPHALITIS...NOT ALWAYS STRAIGHTFORWARD**

F. Marques<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, M. Pinto<sup>2</sup>, Ana Moreira<sup>3</sup>

1- Infectious Diseases Unit; 2 - Child Development Centre; 3 - Paediatric Neurology  
Hospital de Dona Estefânia Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 6 th World Congress of the World Society for Pediatric Infectious Diseases, Buenos Aires, Novembro de 2009 (Poster)

**ESTUDO RETROSPECTIVO DA HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS - ESTUDO DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA**

M. Marques, Orquídea Freitas, Maria João Brito, Lino Rosado

Unidades de Infeciologia e Hematologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

**FOLLOW-UP OF SEVERE SEPSIS AND SEPTIC SHOCK IN CHILDREN IN TWO LISBON HOSPITALS**

Mariana Andrade<sup>1</sup>, T. Marques<sup>2</sup>, J.M. Oliveira<sup>1</sup>, P. Correia<sup>2</sup>, Maria João Brito<sup>1,2</sup>

1 - Unidade de Infeciologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora.

- 6th World Congress on Pediatric Infectious Diseases. Buenos Aires, Argentina, 18 a 22 de Novembro 2009.

**GASTROENTERITE A ASTROVÍRUS**

Anaxore Casimiro; B. Caldeira; Maria João Brito

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

- 58º Congresso da Associação Espanhola de Pediatria, Saragoça, 4-6 de Junho de 2009 (Comunicação)

### **INFEÇÃO CUTÂNEA POR *MYCOBACTERIUM AFRICANUM* - PRIMEIRO CASO CLÍNICO NA IDADE PEDIÁTRICA**

Telma Francisco<sup>1</sup>, D. Cunha<sup>2</sup>, R. Vieira<sup>2</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>

1 - Unidade de Infeciologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2- Unidade de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral. Lisboa

- 59 Congreso de la Asociación Española de Pediatría, 4-6/06/2009, Saragoça (Poster).
- Annales Espagnoles de Pédiatrie 2009;70:P896. (Resumo)

### **INTERNAMENTO POR MALÁRIA IMPORTADA EM CRIANÇAS, EM DOIS HOSPITAIS DA GRANDE LISBOA**

Sílvia Freira<sup>1</sup>, Catarina Luís<sup>2</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Cláudia Santos<sup>1</sup>, Maria Helena Carreiro<sup>1</sup>, Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>1</sup>, Luís Varandas<sup>1</sup>.

1 - Unidade de Infeciologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora.

- Acta Pediatr Port. 2009; 40(2): 65-68

### **KAWASAKI DISEASE IN TWO LISBON'S HOSPITALS**

Raquel Maia<sup>1</sup>, Ana Laura Fitas<sup>2</sup>, Júlia Galhardo<sup>2</sup>, Catarina Gouveia<sup>1,2</sup>, Maria João Brito<sup>1,2</sup>

1-Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE, Lisboa; 2-Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- 6th World Congress of the World Society for Pediatric Infectious Diseases (WSPID), Buenos Aires, Argentina, Novembro de 2009 (Poster)

### **NEURORETINITE UNILATERAL. QUE ETIOLOGIA?**

Filipa Marques<sup>1</sup>, Cristina Brito<sup>2</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>

1 - Unidade de Infeciologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 2 - Serviço de Oftalmologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, Outubro de 2009 (Poster)

**PARÉSIA FACIAL BILATERAL – A CLÍNICA É SOBERANA!**

Telma Francisco<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>2</sup>

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

- XI Jornadas Nacionais de Infeciologia Pediátrica, 7-9/05/2009, Aveiro (Poster)

**SEPTIC ARTHRITIS: A 5 YEAR RETROSPECTIVE STUDY**

Gustavo Queirós, Filipa Marques, Catarina Gouveia, Maria João Brito

Unit of Infectious Diseases, Department of Paediatrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon

**SÍNDROME FEBRIL INDETERMINADO: QUE DIAGNÓSTICO?**

João Neves<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, Luís Varandas<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, José Melo Gomes<sup>2</sup>.

1- Unidade de Infeciologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2- Reumatologia Pediátrica - Instituto Português de Reumatologia

**TOSSE CONVULSA – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO**

Marlene Salvador, Catarina Gouveia, Maria João Brito

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

- 7º Encontro de Infeciologia Pediátrica, Anadia, 31/10/2009 (Comunicação Oral).

**VASCULITE COM ENVOLVIMENTO DAS CORONÁRIAS NUMA ADOLESCENTE. QUE VASCULITE ?**

Filipa Marques, Marta Conde, Maria João Brito

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

- XI Jornadas Nacionais de Infeciologia Pediátrica/I Jornadas Lusófonas de Infeciologia Pediátrica”, Aveiro, Maio de 2009 (comunicação oral)

**UNIDADE DE ADOLESCENTES**

**DO RIGOR DIETÉTICO À OBSESSÃO COM O PESO: DOIS CASOS CLÍNICOS DE DISTÚRBO DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR EM ADOLESCENTES COM DIABETES MELLITUS TIPO 1**

Ana Laura Fitas<sup>1</sup>; M.A. Silva<sup>2</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>1</sup>; Rosa Pina<sup>3</sup>; Guilhermina Romão<sup>3</sup>; Gonçalo Cordeiro-Ferreira<sup>4</sup>

1 – Unidade de Adolescentes, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 2 – Unidade de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia; 3 – Unidade de Endocrinologia Pediátrica Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 4 –da Área de Pediatria Médica (Director), Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15-17/10/09 (Poster)

**NÃO SE ENCONTRA NADA! E AGORA?**

**SÍNDROME DA MIOSITE DE TENSÃO: UMA ABORDAGEM INOVADORA**

Marlene Salvador<sup>1</sup>, Ana Laura Fitas<sup>1</sup>, Leonor Sasseti<sup>1</sup>, Maria José Costa<sup>2</sup>

1 - Pediatria Geral, Área de Pediatria Médica; 2 - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 29 de Setembro de 2009

**SÍNDROME DA ARTÉRIA MESENTÉRICA SUPERIOR EM JOVEM COM PERTURBAÇÃO DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR**

Sara Silva<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, Maria do Carmo Pinto<sup>1</sup>, José Cabral<sup>2</sup>, Cristina Borges<sup>3</sup>, Maria Antónia Silva<sup>4</sup>

1 - Unidade de Adolescentes, Área de Pediatria Médica; 2 - Unidade de Gastrenterologia, Área de Pediatria Médica; 3 - Serviço de Cirurgia, Área da Cirurgia Pediátrica; 4 - Serviço de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 14 Abril de 2009

**SÍNDROME DA MIOSITE DE TENSÃO - EXPERIÊNCIA NUMA UNIDADE DE ADOLESCENTES**

Marlene Salvador, Maria José Costa, Leonor Sasseti

Unidade de Adolescentes, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 16/10/2009 (Comunicação livre)
- Acta Pediátrica Portuguesa 2009:40 (5) (Resumo)

### **UNIDADE DE NEFROLOGIA**

#### **CISTINOSE INFANTIL**

Rute Neves, Isabel Castro

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

#### **DILEMA CLÍNICO NO TRATAMENTO DE DOENTE COM ICROANGIOPATIA TROMBÓTICA E HIPERTENSÃO ARTERIAL GRAVE**

Dora Gomes<sup>1</sup>, Vera Caracol<sup>1</sup>, Isabel Castro<sup>2</sup>

1- Pediatria Geral, 2- Unidade de Nefrologia. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 16 de Junho de 2009

#### **NEFRITE LÚPICA GRAVE, O QUE FAZER? OPTÁMOS PELA PLASMAFÉRESE**

Andreia Mascarenhas<sup>1</sup>, Ana Paula Serrão<sup>2</sup>, Isabel Castro<sup>2</sup>

1 - Pediatria Geral; 2 - Unidade de Nefrologia. Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 15 de Dezembro de 2009

## UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

### **PNEUMOCYSTIS CARINII: UM DESAFIO SEMPRE ACTUAL**

#### **A propósito de dois casos clínicos**

Maria João Parreira<sup>1</sup>, José Augusto Oliveira Santos<sup>2</sup>; (colaboração UCIP e S1S1)

1 - Pediatria Geral; 2 - Unidade de Pneumologia. Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 13 de Março de 2009

### **VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA**

José Augusto Oliveira Santos<sup>1</sup>, Joaquim Sequeira<sup>1</sup>, Ana Soudo<sup>2</sup>

1 - Unidade de Pneumologia, Área de Pediatria Médica; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 30 de Junho de 2009

## UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

### **HIPERGLICÉMIA. NEM SEMPRE O QUE PARECE!**

Dina Eiras, Rosa Pina

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 17 de Novembro de 2009.

### **SIDROMA DE TURNER: DA CRIANÇA AO ADULTO... UMA ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR**

Mónica Marsal<sup>1</sup>; Vera Santos<sup>2</sup>; Isabel Freitas<sup>3</sup>; Pedro Brazão<sup>4</sup>; Filomena Sousa<sup>5</sup>

1 - Hospital São Francisco Xavier, EPE, Lisboa; 2 - Hospital Distrital de Faro, EPE Faro; 3 – Hospital de Santa Marta Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa., 4- Serviço de Otorrinolaringologista, Área de Cirurgia Pediátrica; 5- Serviço de Ginecologia e Obstétricas Área de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 02 de Junho de 2009.

### **UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO**

#### **DOENÇA DE WILSON: CASUÍSTICA DA CONSULTA DE GASTROENTEROLOGIA INFANTIL DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA**

L. Martins<sup>1</sup>, Mónica Batista<sup>1</sup>, Fípila Santos<sup>2</sup>, Isabel Afonso<sup>2</sup>, Helena Flores<sup>2</sup>, Inês Pó<sup>2</sup>, José Cabral<sup>2</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE, Évora; 2 – Unidade de Gastroenterologia , Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 21 de Abril de 2009.

#### **DOENÇA DE WILSON: CASUÍSTICA DA CONSULTA DE GASTROENTEROLOGIA INFANTIL DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA**

L. Martins<sup>1</sup>, Mónica Batista<sup>1</sup>, Fípila Santos<sup>2</sup>, Isabel Afonso<sup>2</sup>, Helena Flores<sup>2</sup>, Inês Pó<sup>2</sup>, José Cabral<sup>2</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE, Évora; 2 – Unidade de Gastroenterologia , Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 21 de Abril de 2009.

### **UNIDADE DE HEMATOLOGIA**

#### **ALTERAÇÕES CUTÂNEAS E HEMOGRAMA - CHAVES DO DIAGNÓSTICO**

Lino Rosado<sup>1</sup>, Paula Kjollerstrom<sup>1</sup>, Pedro Garcia<sup>1</sup>, Sara Silva<sup>1</sup>, Pedro Farinha<sup>1</sup>, Mário Oliveira<sup>1</sup>, Margarida Guimarães<sup>1</sup>, Orquídea Freitas<sup>1</sup>, Isabel Afonso

1 - Unidade de Hematologia; 2 - Unidade de Gastroenterologia. Área de Pediatria Médica. Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 07 de Abril de 2009

### **ANEMIA PERNICIOSA NUM ADOLESCENTE**

P. Kjällerström<sup>1</sup>, P. Garcia<sup>1</sup>, S. Silva<sup>1</sup>, I. Afonso<sup>2</sup>, M. Guimarães<sup>3</sup>, P. Farinha<sup>4</sup>, M. Oliveira<sup>4</sup>, O. Freitas<sup>1</sup>

1- Unidade de Hematologia Área de Pediatria Médica; 2 - Unidade de Gastrenterologia da Área de Pediatria Médica; 3 - Patologia Clínica/Hematologia; 4- Anatomia Patológica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião Anual da Secção de Hemato-Oncologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria, 30 de Maio de 2009, comunicação oral

### **INSUFICIÊNCIA MEDULAR CONGÉNITA**

Marta Oliveira, Ana Cristina Esteves

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 22 de Setembro de 2009

## **UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO**

### **A CRIANÇA EM RISCO**

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa.

- III Jornadas do Centro de Desenvolvimento do Hospital Dona Estefânia, Lisboa, 18 de Maio de 2009 (Mesa redonda)

### **A SAÚDE MENTAL DE CRIANÇAS COM INCAPACIDADE INTELECTUAL OU FUNCIONAMENTO INTELECTUAL BORDERLINE**

Ricardo Encarnação<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

1 – Unidade de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.



**ADHD THROUGH LIFESPAN IN PARENTS AND TEACHERS WORKING HAND IN HAND. TRAINING PROGRAMME FOR PARENTS AND TEACHERS OF PUPILS WITH ATTENTION DEFICIT HIPERACTIVITY DISORDER (ADHD)**

Maria do Carmo Vale

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

**ANOS DE ACTIVIDADE DO CENTRO DE DESENVOLVIMENTO DO HDE - PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO, REVISÃO DE CASUÍSTICA**

Catarina Pereira<sup>1</sup>, Luísa Fernandes<sup>1</sup>, Mónica Pinto<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>, Maria João Pimentel<sup>2</sup>, Isabel Santos<sup>2</sup>, Manuela Martins<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria; 2 - Unidade de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 03 de Fevereiro de 2009

**BEHAVIORAL PROBLEMS in CHILDREN WITH DEVELOPMENTAL PROBLEMS: MOTHERS and TEACHERS PERSPECTIVES.**

Vanessa Santos<sup>1</sup>, Salomé Vieira-Santos<sup>2</sup>, Maria João Pimentel<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>

1 - Child Development Centre of the Hospital Dona Estefânia, Lisbon ; 2 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University.

- 11th European Congress of Psychology, Oslo, Norway 7-10 July 2009.

**CITOMEGALOVÍRUS ATACA DUAS VEZES**

Vera Rodrigues, Mónica Pinto

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

- 1º Encontro da Unidade de Neurodesenvolvimento e Comportamento da Criança e do Adolescente do Hospital da Luz , 2009.

**CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE FUNCIONALIDADE (CIF): CONCEITOS, PRECONCEITOS PARADIGMAS. CONTRIBUTO DE UM CONSTRUTO PARA O PERCURSO REAL EM MEIO NATURAL DE VIDA.**

Maria do Carmo Vale

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

- Acta Pediatr Port 2009;40(5):229-36

### **CONSENTIMENTO INFORMADO EM MENORES**

Maria do Carmo Vale, Guilherme de Oliveira

1 - Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC) 2 - Faculdade de Direito e Director do Centro de Direito Biomédico da Universidade de Coimbra.

[www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos) (Publicação on-line)

### **CONSULTA DOS 6 – 12 ANOS: QUEM SÃO? PARA ONDE VÃO?**

Cristina Henriques, Pedro Garcia, Teresa Silva, Marta Mendonça, Manuela Martins, Maria João Pimentel, Isabel Santos, Filipe Silva, Mónica Pinto, Maria do Carmo Vale.

Unidade de Desenvolvimento, Área da Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 9 de Junho de 2009

### **FUNCIONAMENTO INTELECTUAL LIMÍTROFE**

Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>, Ricardo Encarnação<sup>2</sup>

1 - Unidade de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica; 2 - Serviço de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 24 de Novembro de 2009

### **INDIVIDUALIZED EDUCATION PROGRAMS IN PARENTS AND TEACHERS WORKING HAND IN HAND. TRAINING PROGRAMME FOR PARENTS AND TEACHERS OF PUPILS WITH ATTENTION DEFICIT HIPERACTIVITY DISORDER (ADHD)**

M. A. Santos<sup>1</sup>, M. Sanches-Ferreira<sup>1</sup>, P. Lopes-dos-Santos<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>3</sup>

1 - School of Education, Porto; 2 - Faculty of Psychology and Educational Sciences of Porto; 3 - Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

### **INSUCESSO ESCOLAR: DO PROBLEMA AO DIAGNÓSTICO**

Gabriela Pereira<sup>1</sup>, Mónica Pinto<sup>2</sup>, Manuela Martins<sup>3</sup>, Maria João Pimentel<sup>4</sup>, Isabel Santos<sup>5</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>4</sup>

1 – Serviço de Pediatria Médica do Hospital de S. Marcos, Braga; 2 – Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EP, Lisboa; 3 – Professora de Ensino Especial (colocada no HDE pelo Ministério da Educação); 4 – Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 5 – Centro de Saúde Mental Infantil, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 6- Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria, 15 a 17 de Outubro de 2009, Tróia.

**MONITORING, EVALUATING & ASSESSMENT OF ADHD *in* PARENTS and TEACHERS WORKING HAND IN HAND. TRAINING PROGRAMME for PARENTS and TEACHERS of PUPILS with ATTENTION DEFICIT HIPERACTIVITY DISORDER (ADHD)**

M.A. Santos, M. Sanches Ferreira<sup>1</sup>, P. Lopes dos Santos<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>3</sup>

1 - School of Education, Porto; 2 - Faculty of Psychology and Educational Sciences of Porto; 3 - Dona. Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon

**MOTHERS of CHILDREN WITH ATTENTION DEFICIT/ HYPERACTIVITY DISORDER (ADHD): RELATIONSHIP AMONG PARENTAL PRACTICES, CHILD BEHAVIOUR and PARENTING STRESS.**

Maria João Pimente<sup>1</sup>, Salomé Vieira-Santos<sup>2</sup>, Vanessa Santos<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>

1 - Child Developmental Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal; 2 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal

- 2nd International Congress on ADHD - from childhood to adult disease. Vienna, Austria, 21-24 May 2009.

**MOTHERS OF CHILDREN WITH COGNITIVE DEFICIT: PARENTING PRACTICES AND CHILD BEHAVIOUR AS PREDICTORS OF PARENTING STRESS.**

Maria João Pimentel<sup>1</sup>, Salomé Vieira-Santos<sup>2</sup>, Vanessa Santos<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>

1 - Child Development Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal; 2 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal;

- 11th European Congress of Psychology, Oslo, Norway 7-10 July 2009.

**PARENTING STRESS AND PARENTING PRACTICES IN MOTHERS OF CHILDREN WITH ATTENTION DEFICIT/HYPERACTIVITY DISORDER**

Vanessa Santos<sup>1</sup>, Maria João Pimente<sup>1</sup>, Salomé Vieira-Santos<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>

1 - Child Developmental Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal; 2 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal

- 2nd International Congress on ADHD - from childhood to adult disease. Vienna, Austria, 21-24 May 2009.

**“PARENTING STRESS in MOTHERS of CHILDREN WITH ATTENTION DEFICIT/HYPERACTIVITY DISORDER”**

Salomé Vieira-Santos<sup>1</sup>, Maria João Pimentel<sup>2</sup>, Vanessa Santos<sup>3</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

1 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal; 2 - Child Developmental Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal

- 2nd International Congress on ADHD - from childhood to adult disease. Vienna, Austria, 21-24 May 2009

**PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO**

Ana Luísa Fernandes<sup>1</sup>, Catarina Pereira<sup>1</sup>, Mónica Pinto<sup>2</sup> e Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

Hospital de Dona Estefânia, 3 de Fevereiro de 2009

1 – Área de Pedopsiquiatria; 2 – Área de Pediatria Médica; 3 - Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica, 2009.

**THE EXPERIENCE of PARENTING STRESS in MOTHERS of CHILDREN WITH COGNITIVE DEFICIT**

Salomé Vieira-Santos,<sup>1</sup> Maria João Pimentel<sup>2</sup>, Vanessa Santos<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

1 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal; 2 - Child Development Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal

- 11th European Congress of Psychology. Oslo, Norway, 7-10 July 2009.

## **UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS**

### **DEFEITOS CONGÉNITOS DA GLICOSILAÇÃO**

Sílvia Sequeira

Unidade de Doenças Metabólicas, Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 28 de Abril de 2009

### **MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I – CASO CLÍNICO E NOVAS ABORDAGENS**

Sílvia Sequeira

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

- Reunião da área de pediatria Médica – 13 de Outubro de 2009

## **UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS COORDENADOR: DR.<sup>a</sup> MICAELA SERELHA**

### **Chefe de Serviço**

Micaela Serelha

### **Assistentes Graduados**

Frederico Leal  
Isabel Barata  
Luís Pereira da Silva  
Maria das Neves Tavares  
Maria João Lage  
Teresa Neto

### **Assistentes**

Cristina Rio  
Daniel Virella  
Fernando Chaves  
Patrícia Rodrigues  
Sérgio Pinto

### **A INOVAÇÃO NA COMPOSIÇÃO PROTEICA DAS FÓRMULAS PARA LACTENTE**

Luís Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica / Clínica Universitária de Pediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa.

**ACUTE NOCICEPTIVE RESPONSES TO STIMULI OF DIFFERENT DURATIONS ARE BETTER DIFFERENTIATED IN NEONATES BY SKIN CONDUCTANCE ALGESIMETER THAN BY NEONATAL INFANT PAIN SCALE**

Luís Pereira-da-Silva <sup>1,2</sup>, Daniel Virella <sup>1</sup>, Ivete Monteiro <sup>1</sup>, Sandra Gomes <sup>1</sup>, Patrícia Rodrigues <sup>1</sup>, Micaela Serelha <sup>1</sup>, Hanne Storm <sup>3</sup>.

1 – Unidade de Cuidados Intensivos, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central. Lisboa; 2 – Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3 - Simulation Lab, Medical Faculty, University of Oslo, Oslo, Norway.

**COHORT OF EXTREME PREMATURE NEWBORN INFANTS**

Ema Leal, Patrícia Rodrigues, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa

**EARLY HIGH CALCIUM AND PHOSPHORUS INTAKE BY PARENTERAL NUTRITION PREVENT SHORT-TERM BONE STRENGTH DECLINE IN PRETERM INFANTS**

Luís Pereira-da-Silva <sup>1</sup>, A.B. Costa <sup>2</sup>, Laura Pereira <sup>2</sup>, Ana Filipa Filipe <sup>2</sup>, Daniel Virella <sup>1</sup>, Ema Leal <sup>1</sup>, Ana Catarina Moreira <sup>2</sup>, Maria Luísa Rosa <sup>3</sup>, Lino Mendes <sup>2</sup>, Micaela Serelha <sup>1</sup>.

1 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central/ Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Dietetics and Nutrition, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa; 3 – Serviço de Farmácia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central. Lisboa,

- 50<sup>th</sup> Annual Meeting of European Society for Paediatric Research. Hamburgo, Alemanha, 10/10/2009 (Poster).
- Acta Paediatrica 2009; 98(Suppl. 260):261-2. (Abstract)

**EPIDEMIOLOGY OF GROUP B STREPTOCOCCAL INFECTION IN PORTUGAL**

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE and Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon. Lisbon.

- 4<sup>o</sup> Curso de Infeciologia Pediátrica. Coimbra, Janeiro de 2009 (Palestra)
- 9<sup>th</sup> World Congress of Perinatal Medicine, Berlim, Outubro 2009 (Poster)

### **HOW MUCH DOES THE MODE OF VENTILATION MATTER?**

Maria Teresa Neto, Daniel Virella, Patrícia Rodrigues, Ema Leal, Micaela Serelha  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa.

- 17th European Workshop on Neonatology, Vila do Conde, Setembro de 2009
- J Neonatal-Perinatal Med 2009; 2(3): 219 (Publicação)

### **INFECCÃO ASSOCIADA À PRESTAÇÃO DE CUIDADOS DE SAÚDE NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS – UMA EXPERIÊNCIA DE SEIS ANOS**

Maria Teresa Neto, Micaela Serelha  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa.

- Acta Pediatr Port 2009;40(4):150-3

### **INFECCÃO COM ORIGEM NA PRESTAÇÃO DOS CUIDADOS DE SAÚDE**

Maria Teresa Neto  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa.

- Seminário “Controlo e prevenção das infeções associadas aos cuidados de saúde. Oportunidades e desafios”, Instituto Politécnico de Setúbal – Escola Superior da Saúde (Palestra)

### **INFECCÕES CONGÉNITAS**

Maria Teresa Neto  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Central, EPE Lisboa

- 4º Curso de Infeciologia Pediátrica. Coimbra, Janeiro de 2009 (Palestra)

### **MODOS DE VENTILAÇÃO DO RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO**

Ema. Leal, Patrícia. Rodrigues, Maria Teresa Neto Neto, Micaela. Serelha  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

- V Seminário – Secção de Neonatologia. Ventilação no Recém-Nascido. Braga, Maio de 2009. (Comunicação livre – Oral)

### **NECROTIZING ENTEROCOLITIS – A STUDY OF FOUR COHORTS**

Pedro Garcia, Maria Teresa Neto, Paolo Casella, Micaela Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa.

- Acta Pediátrica Portuguesa 2009; 40 (6): S 160 (Resumo)
- XXXVII Meeting of the Portuguese Neonatal Society, Lisboa, Novembro 2009 (Comunicação oral).

### **NORMAL VALUES OF OXYGEN SATURATION IN THE FIRST 25 MINUTES OF LIFE**

Filipa Marques<sup>1</sup>, Andreia Mascarenhas<sup>2</sup>, Sara Silva<sup>2</sup>, Sofia Gouveia<sup>3</sup>, Maria Teresa Neto<sup>4</sup>

1- Paediatric Service, Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Oriental, EPE, Lisboa; 2- Paediatric Service, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3- Paediatric Cardiology Service, Hospital Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4- NICU, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

- Acta Pediátrica Portuguesa 2009; 40 (6): S 158 (Resumo)
- XXXVII Meeting of the Portuguese Neonatal Society, IV International Meeting, Lisboa, Novembro 2009. (Comunicação livre)

### **NUTRIÇÃO PARENTÉRICA EM NEONATOLOGIA: PEQUENOS DOENTES – GRANDES DESAFIOS**

Luís Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Clínica Universitária de Pediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- I Simpósio Lusófono de Nutrição Humana, Lisboa, 6/3/2009 (Mesa redonda).

### **NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NEONATAL**

Luís Pereira-da-Silva<sup>1</sup>, Manuela Nona<sup>2</sup>.



1 - Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 2 - Maternidade Dr. Alfredo da Costa. Lisboa.

- Curso pós-graduado sobre nutrição neonatal, integrado no XI Congresso Anual da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica (APNEP), 18/6/2009.
- Revista da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica 2009;3:55 (Abstract)

### **NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NEONATAL: QUE LUGAR PARA A PRÁTICA AGRESSIVA?**

Luís Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Clínica Universitária de Pediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa.

- 1º Curso de Post-Graduação Milupa: Nutrição Pediátrica. Óbidos, 1/10/2009 (Palestra)

### **NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NEONATAL.**

Luís Pereira-da-Silva<sup>1</sup>, Manuela Nona<sup>2</sup>.

1 - Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Maternidade Dr. Alfredo da Costa. Lisboa.

- Curso pós-graduado sobre nutrição neonatal, integrado no XI Congresso Anual da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica (APNEP), 18/6/2009.
- Revista da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica 2009;3:56 (Abstract)

### **ORGANIZATION OF PERINATAL CARE IN PORTUGAL.**

Maria Teresa Neto

NICU, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

- 24 Deutscher Kongress für Perinatale Medizin und 35 Jahrestagung der Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin. Berlin, Maio de 2009.

### **EFFECTIVIDADE DA CONDUTÂNCIA CUTÂNEA NA AVALIAÇÃO DA RESPOSTA NOCICEPTIVA À PICADA DO CALCANHAR COM LANCETA EM RECÉM-NASCIDOS, COMPARATIVAMENTE COM A NEONATAL INFANT PAIN SCALE.**

Luís Pereira-da-Silva<sup>1</sup>, Ivete Monteiro<sup>1</sup>, Sandra Gomes<sup>1</sup>, Patrícia Rodrigues<sup>1</sup>, Daniel Virella<sup>1</sup>, Micaela Serelha<sup>1</sup>, Hanne Storm<sup>2</sup>.

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa; 2 - The Skills Simulation Center, Medical Faculty, University of Oslo, Noruega.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 21 de Julho de 2009

### **UPPER-ARM ANTHROPOMETRY IS NOT A VALID PREDICTOR OF REGIONAL BODY COMPOSITION IN PRETERM INFANTS.**

Luís Pereira-da-Silva<sup>1,2</sup>, Francisco Abecasis<sup>3</sup>, Daniel Virella<sup>1</sup>, João M. Videira-Amaral<sup>2</sup>.

1 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 – Departamento de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3 – Centro de Diagnostico de Ressonância Magnética, Lisboa.

- Neonatology 2009;95:74-9.

### **VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA. ESTUDO DE EFECTIVIDADE**

Patrícia Rodrigues, Ema Leal, Daniel Virella, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa

- V Seminário – Secção de Neonatologia. Ventilação no Recém-Nascido. Braga, Maio de 2009.(Poster)

### **UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS COORDENADOR: DR.<sup>a</sup> DEOLINDA BARATA**

#### **Chefe de Serviço**

Deolinda Barata

#### **Assistentes Graduados**

António Marques  
Isabel Fernandes  
João Estrada  
José Ramos  
Lurdes Ventura  
Margarida Santos  
Rosalina Valente  
Sérgio Lamy

#### **Assistentes**

Gabriela Pereira

### **A PROPÓSITO DA DOAÇÃO DE ÓRGÃOS EM PORTUGAL – UM CASO ILUSTRATIVO**

Raquel Ferreira<sup>1</sup>, Sachondel Gouveia<sup>2</sup>, João Estrada<sup>3</sup>, Isabel Fernandes<sup>3</sup>, Lurdes Ventura<sup>3</sup>, Deolinda Barata<sup>3</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém, EPE, Santarém; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- X Congresso de Pediatria da SPP (poster); Tróia, Outubro de 2009

### **ALTERAÇÕES PSIQUIÁTRICAS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS - 3 CASOS ILUSTRATIVOS**

Sachondel Joffre Gouveia<sup>1</sup>, António Marques<sup>2</sup>, Rosalina Valente<sup>2</sup>, Maria Antónia Silva<sup>3</sup>, Deolinda Barata<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém, EPE; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE; 3 - Serviço de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE

- X Congresso de Pediatria da SPP. Tróia, Outubro de 2009 (Poster);

### **ANEURISMA INTRACRANIANO NA CRIANÇA. CASO CLÍNICO.**

Laura Martins<sup>1</sup>, Susana Nunes<sup>2</sup>, António Marques<sup>3</sup>, José Pedro Vieira<sup>4</sup>, Vítor Gonçalves<sup>5</sup>, Deolinda Barata<sup>3</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo, EPE, Évora; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital de S. Marcos, Braga; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 4 – Serviço de Neurologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 5 – Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Acta Pediatr Port 2009; 40(3):123-5

### **DOENÇA DO ENXERTO CONTRA O HOSPEDEIRO EM IDADE PEDIÁTRICA. COMO, QUANDO E PORQUÊ?**

João Farela Neves, Rosalina Valente, António Marques, Deolinda Barata  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar central de Lisboa EPE, Lisboa.

- Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica, Junho de 2009

**HEMATOMA SUBDURAL EM PEDIATRIA. DIAGNOSTICAR, TRATAR E ACREDITAR.**

Emilia Leal<sup>1</sup>, Marisa Carvalho<sup>1</sup>, Margarida Santos<sup>1</sup>, José Ramos<sup>1</sup>, Luís Távora<sup>2</sup>, Deolinda Barata<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica Hospital Dona Estefânia; 2 - Serviço de Neurocirurgia, Área de Pediatria Médica Hospital Dona Estefânia Centro Hospitalar Central de Lisboa EPE, Lisboa.

- Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica, Novembro de 2009

**HIPERECPLEXIA CONGÉNITA (DOENÇA DE STARTLE) – Caso Clínico**

Sara Silva<sup>1</sup>, Ana Pita<sup>1</sup>, Rosalina Valente<sup>1</sup>, Isabel Fernandes<sup>1</sup>, José Ramos<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>2</sup>, Deolinda Barata<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2 - Unidade de Neuropediatria. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa central, EPE, Lisboa.

- Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica- Fevereiro de 2009

**PANCREATITE HEREDITÁRIA NA CRIANÇA.**

Sílvia Freira<sup>1</sup>, Teresa Lourenço<sup>2</sup>, Rita Cerqueira<sup>2</sup>, Purificação Tavares<sup>2</sup>, Gabriela Pereira<sup>3</sup>, Deolinda Barata<sup>3</sup>, José Cabral<sup>4</sup>

1 – Serviço de Pediatria; 2 – Serviço de Genética; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 4 – Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Acta Med Port 2009; 22: 313-317

**PARKOUR: TRANSPOR O INTRANSPONÍVEL?**

Sónia Antunes, Marisa Carvalho, Sílvia Afonso, Sérgio Lamy, António Marques, Deolinda Barata

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso de Pediatria da SPP, Tróia, Outubro de 2009 (Poster)

## **SÍNDROME DE MAURIAC, UMA APRESENTAÇÃO RARA DE UMA DOENÇA MAIS COMUM.**

<sup>1</sup>Cláudia Constantino, <sup>1</sup>Raquel Marta, <sup>1</sup>João Farela Neves, <sup>1</sup>Gabriela Pereira, <sup>2</sup>Lurdes Lopes, <sup>1</sup>Deolinda Barata

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2-Unidade de Endocrinologia. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia Centro Hospitalar Central Lisboa EPE, Lisboa.

- X Congresso de Pediatria da SPP, Tróia, Outubro de 2009 (Poster)

## **UM ACIDENTE, DUAS DOENÇAS**

João Farela Neves<sup>1</sup>, João Marques<sup>1</sup>, Rosa Pina<sup>2</sup>, Isabel Fernandes<sup>1</sup>, João Estrada<sup>1</sup>, Deolinda Barata<sup>1</sup>

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2-Unidade de Endocrinologia. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia Centro Hospitalar Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso de Pediatria da SPP, Tróia, Outubro de 2009 (Poster)

## **SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA RESPONSÁVEL: DR<sup>a</sup>. PAULA LEIRIA PINTO**

### **Assistentes Graduados**

Paula Leiria Pinto

### **Assistentes**

Ana Margarida Romeira  
Ângela Gaspar  
Jorge Fernandes  
Luís Miguel Borrego  
Nuno Neuparth  
Pedro Martins  
Sara Prates  
Sónia Rosa  
Susana Palma Carlos

### **Internos do Complementar**

Helena Pité  
João Antunes  
João Marques  
Marta Chambel  
Miguel Ribeiro Paiva  
Susana Carvalho  
Susana Piedade

## **A PREVENÇÃO PRIMÁRIA DA ALERGIA ALIMENTAR É POSSÍVEL?**

Ana Ehrhardt Pinheiro<sup>1</sup>, Susana Gomes<sup>1</sup>, Miguel Paiva<sup>2</sup>, Ângela Gaspar<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo, Évora, EPE, Évora; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2009; 17 (5): 475-464.

### **ALERGIA A FÓRMULAS EXTENSAMENTE HIDROLISADAS**

João Antunes<sup>1</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Ana Margarida Queiroz<sup>3</sup>, Marta Chambel<sup>1</sup>, Sónia Rosa<sup>1</sup>, Ana Romeira<sup>1</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia Orta

### **ALERGIA AO FEIJÃO FRADE**

João Antunes<sup>1</sup>, Susana Carvalho<sup>1</sup>, Luis Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

### **ALERGIA ÀS ROSÁCEAS NA CRIANÇA - CASO CLÍNICO**

João Gaspar Marques Fátima Duarte, Pedro Martins, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

### **ANAFILAXIA PROVOCADA POR AEROALERGÉNIOS DE CAVALO**

Helena Pité, Graça Pires, Paula Leiria Pinto

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

### **ANAPHYLAXIS CAUSED BY INGESTION OF PERSIMMON (*DIOSPYROS KAKI*)**

Anna Sokolova<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Virgínia Loureiro<sup>3</sup>, Borja Bartolomé<sup>4</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Immunoallergy Department, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisbon, 2 - Immunoallergy Department, Hospital de Dona Estefania, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon,; 3 - Laboratório de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon,; 4 - R&D Department, Bial-Aristegui, Bilbao, Spain

### **AQUISIÇÃO DE TOLERÂNCIA EM ALERGIA A PERCEVES**

Helena Pité, João Antunes, Luís Miguel Borrego, Graça Pires, Paula Leiria Pinto

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

**ASMA BRÔNQUICA NA GRAVIDEZ: ATITUDES E CONHECIMENTOS PRÁTICOS DOS ESPECIALISTAS EM GINECOLOGIA-OBSTETRÍCIA**

Susana Carvalho<sup>1</sup>, Ana Margarida Reis<sup>2</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>1</sup>, Sara Prates<sup>1</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>1</sup>

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

**ASMA E RINITE NA POPULAÇÃO NACIONAL DE IDOSOS - ARPA SENIORES**

Mário Morais de Almeida<sup>1</sup>, Ângela Gaspar<sup>1,2</sup>, Ana Todo-Bom<sup>3</sup>, Carlos Nunes<sup>4</sup>, Carlos Loureiro<sup>3</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Rodrigo Rodrigues Alves<sup>5</sup>, Helena Falcão<sup>6</sup>, Filipe Inácio<sup>7</sup>

1 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital CUF-Descobertas, Lisboa; 2- Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Serviço de Imunoalergologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 4 - Centro de Imunoalergologia do Algarve, Portimão; 5 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 6 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital Maria Pia, Porto; 7 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de São Bernardo, Setúbal

**ASTHMA CONTROL EVALUATION: COMPARISON BETWEEN DIFFERENT METHODS**

Miguel Paiva<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>1,3</sup>, Susana Carvalho<sup>1</sup>, Marta Chambel<sup>1</sup>, Anália Matos<sup>1</sup>, Isabel Almeida<sup>1</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>2</sup>, Nuno Neuparth<sup>3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal ; 2 - Biostatistics and Informatics Department, CEAUL, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Portugal; 3 - Pathophysiology Department, CEDOC/FEDER, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Portugal

**AVALIAÇÃO DA ESPECIFICIDADE DOS TESTES CUTÂNEOS POR PICADA COM EXTRACTOS DE PEIXES**

Filipa Sousa<sup>1</sup>, Helena Pité<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital Central do Funchal; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

**COW'S MILK ALLERGY - BREASTFEEDING AND SUBSTITUTION FORMULAS: WHAT'S BEST?**

Marta Chambel, Filipa Sousa, João Antunes, Sara Prates, Paula Leiria Pinto  
Immunoallergy Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon, Portugal

**CRIANÇAS COM SIBILÂNCIA RECORRENTE: ESTUDO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA EM FUNÇÃO DOS FACTORES DE RISCO PARA ASMA**

Luis Miguel Borrego<sup>1</sup>, Janet Stocks<sup>2</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>1</sup>, Isabel Peralta<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>1</sup>, José Rosado-Pinto<sup>1</sup>, Ah-Fong Hoo<sup>2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 2 - Portex Respiratory Unit, UCL Institute of Child Health & Great Ormond Street Hospital NHS Trust, Londres, Reino Unido.

**CRIANÇAS CO SIBILÂNCIA RECORRENTE : ESTUDOS DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA, PERFIL IMUNOLÓGICO E GENÉTICO**

Luís Miguel Borrego

Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona estefânia, centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Reunião da Área se Pediatria Médica – 31 de Março de 2009

**EXHALED BREATH CONDENSATE PH: COMPARING DIFFERENT METHODS**

Pedro Martins<sup>1,2</sup>, Iolanda Caires<sup>1</sup>, José Martins<sup>1</sup>, José Rosado Pinto<sup>2</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>3</sup>, Nuno Neuparth<sup>1,2</sup>

1- Pathophysiology Department, CEDOC/FEDER, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Lisbon, Portugal; 2- Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal; 3 - Biostatistic and Informatics Department, CEAUL, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Lisbon, Portugal.

**EXPOSIÇÃO A POLUENTES E ALTERAÇÕES DAS VIAS AÉREAS**

Pedro Martins<sup>1,2</sup>, Iolanda Caires<sup>1</sup>, Simões Torres<sup>3</sup>, José Martins<sup>1</sup>, Pedro Lopes da Mata<sup>4</sup>, Joana Valente<sup>5</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>6</sup>, José Rosado-Pinto<sup>2</sup>, Carlos Borrego<sup>5</sup>, Nuno Neuparth<sup>1,2</sup>

1 - Departamento Universitário de Fisiopatologia, CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa EPE; 3 - Serviço de



Pneumologia, Hospital de São Teotónio; 4- Instituto Clínico de Alergologia; 5 - Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro; 6 - Departamento de Bioestatística e Informática, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, CEAUL

### **ESOFAGITE EOSINOFÍLICA**

Susana Piedade<sup>1</sup>, Ângela Gaspar<sup>2</sup>

1 Unidade de Imunoalergologia / Immunoallergy Unit, Hospital CUF – Descobertas, Lisboa; 2 Serviço de Imunoalergologia / Immunoallergy Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2009; 17 (3): 215 – 224.

### **FACTORES DE RISCO PARA DOENÇAS CRÓNICAS RESPIRATÓRIAS EM CABO VERDE**

Pedro Martins<sup>1,2</sup>, José Rosado Pinto<sup>1</sup>, Maria do Céu Teixeira<sup>3</sup>, Nuno Neuparth<sup>2</sup>, Odete Silva<sup>4</sup>, Ana Luisa Papoila<sup>5</sup>, Nikolai Khaltsev<sup>6</sup>, Isabella Annesi-Maesano<sup>7,8</sup>

1- Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Departamento de Fisiopatologia, CEDOC/FEDER, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3 - Hospital Agostinho Neto, Serviço de Pediatria, Praia, Cabo Verde; 4 - Hospital Dr. Baptista de Sousa Hospital, Serviço de Pneumologia, Mindelo, Cabo Verde; 5 - Departamento de Bioestatística e Informática, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, CEAUL; 6 - Consultor da *Global Alliance Against Chronic Respiratory Diseases* (GARD), Geneva, Suíça; 7 - INSERM, Paris, França; 8 - Universidade Pierre et Marie Curie, Paris, França

### **FIBROSE QUÍSTICA E ALERGIA**

João Antunes<sup>1</sup>, Ana Fernandes<sup>3</sup>, Sónia Antunes<sup>3</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>, José Cavaco<sup>3</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3 - Unidade de Pneumologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central.

### **FREQUÊNCIA DE HIPERINSUFLAÇÃO PULMONAR EM DOENTES SEM OBSTRUÇÃO BRÔNQUICA**

Fátima Cabral Duarte<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>2,3</sup>, Miguel Paiva<sup>2</sup>, Susana Carvalho<sup>2</sup>, Marta Chambel<sup>2</sup>, Isabel Almeida<sup>2</sup>, Isabel Peralta<sup>2</sup>, Nuno Neuparth<sup>2,3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte;  
2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3- Departamento de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, Universidade Nova de Lisboa

### **FREQUÊNCIA DE HIPERINSUFLAÇÃO PULMONAR EM DOENTES SEM OBSTRUÇÃO BRÔNQUICA**

Fátima Cabral Duarte<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>2,3</sup>, Miguel Paiva<sup>2</sup>, Susana Carvalho<sup>2</sup>, Marta Chambel<sup>2</sup>, Isabel Almeida<sup>2</sup>, Isabel Peralta<sup>2</sup>, Nuno Neuparth<sup>2,3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte;  
2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3- Departamento de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, Universidade Nova de Lisboa

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Comunicação oral).

### **HIPERSENSIBILIDADE AO PARACETAMOL - CASO CLÍNICO**

Filipa Sousa<sup>1</sup>, Susana Carvalho<sup>2</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1- Unidade de Imunoalergologia, Hospital Central do Funchal; 2- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

### **IGE-MEDIATED COW'S MILK PROTEIN ALLERGY: CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL COMPARISON BETWEEN TOLERANT AND ALLERGIC CHILDREN**

Sara Pereira da Silva<sup>1</sup>, Miguel Paiva<sup>2</sup>, Helena Pité<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Vitória Matos<sup>3</sup>, Virgínia Loureiro<sup>3</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>2</sup>

1- Immunoallergy Department, Santa Maria Hospital, Lisbon; 2- Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon; 3 - Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon

### **IMMUNOLOGICAL PROFILE AND CLINICAL RISK FACTORS FOR ASTHMA IN INFANTS AND YOUNG CHILDREN WITH RECURRENT WHEEZE**

Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Maria Jorge Arroz<sup>2</sup>, Paula Videira<sup>2</sup>, Catarina Martins<sup>2</sup>, Helga Guimarães<sup>2</sup>, Glória Marques<sup>2</sup>, Ana Luisa Papoila<sup>3</sup>, Hélder Trindade<sup>2</sup>

1 - Immunoallergy Department, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisbon, 2 - Immunology Department, Faculty Medical Sciences - New University of Lisbon, Portugal; 3 - Biostatistics Department, Faculty Medical Sciences - New University of Lisbon,

### **INGESTÕES / CONTACTOS ACIDENTAIS NA ALERGIA ALIMENTAR**

Filipa Sousa<sup>1</sup>, João Antunes<sup>2</sup>, Maria João Paes<sup>3</sup>, Marta Chambel<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital Central do Funchal; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia (HDE), Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar de Lisboa Norte

### **IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO FUNCIONAL RESPIRATÓRIA EM IDADE PRECOCE**

João Antunes<sup>1</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia de Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas – Universidade Nova de Lisboa, Lisboa

- Thorax published online 13 Nov 2008.

### **SKIN PRICK TESTS AND ALLERGY DIAGNOSIS**

João Antunes, Luís Borrego, Ana Romeira, Paula Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Allergol Immunopathol. 2009;37 (3):155-64.

### **LUNG FUNCTION AND CLINICAL RISK FACTORS FOR ASTHMA IN INFANTS AND YOUNG CHILDREN WITH RECURRENT WHEEZE**

Luis Miguel Borrego<sup>1</sup>, Janet Stocks<sup>2</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>1</sup>, Isabel Peralta<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>1</sup>, Nuno Neuparth<sup>1</sup>, José E Rosado-Pinto<sup>1</sup>, Ah-Fong Hoo<sup>2</sup>.

1 Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Portex Respiratory Unit, UCL Institute of Child Health & Great Ormond Street Hospital NHS.

- Revista Portuguesa Imunoalergia 2009; 17 (5): 435-448.

### **MULTIPLE FOOD ALLERGY - CASE REPORT**

João Antunes, Luis Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto

Immunoallergy Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon,

**OMALIZUMAB DEPENDENT ASTHMA AND SINUSITIS CONTROL – PATIENT FUTURE PERSPECTIVES**

Helena Pité, Marta Chambel, Sara Prates, Paula Leiria Pinto

Immunoallergy Department, Dona de Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon,

**PHARMACOVIGILANCE OF DRUG ALLERGY AND HYPERSENSITIVITY USING THE ENDA-DAHD DATABASE AND THE GA2LEN PLATFORM. THE GALENDA PROJECT**

Pedro Martins et al., belonging to Global Allergy, Asthma European Network (GA2LEN) and Drug Allergy and Hypersensitivity Database (DAHD) and the European Network for Drug Allergy (ENDA)

**POLISENSIBILIZAÇÃO A PÓLENES EM DOENTES COM RINITE ALÉRGICA - ESTUDO POR MÉTODO IMMUNOCAP® ISAC**

Miguel Paiva<sup>1</sup>, Marta Chambel<sup>1</sup>, Maria João Paes<sup>2</sup>, Helena Pité<sup>1</sup>, Ângela Gaspar<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>1</sup>, Sara Prates<sup>1</sup>, Virgínia Loureiro<sup>3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

**REFRACTORY RECURRENT ANGIOEDEMA TREATED WITH INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN**

Helena Pité, Miguel Paiva, Ângela Gaspar

Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

**REACÇÃO AO GLUTAMATO MONOSSÓDICO – AVALIAÇÃO POR PROVA DE PROVOCAÇÃO EM OCULTAÇÃO SIMPLES**

Helena Pité<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>1</sup>, Sara Prates<sup>1</sup>, Mário Morais Almeida<sup>2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital CUF -Descobertas, Lisboa.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2009; 17 (4): 359- 367.

**RINITE NA GRAVIDEZ: ATITUDES E CONHECIMENTOS PRÁTICOS DOS ESPECIALISTAS EM GINECOLOGIA-OBSTETRÍCIA**

Ana Margarida Reis<sup>1</sup>, Susana Carvalho<sup>2</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>2</sup>

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

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

**SAFETY OF DRUG PROVOCATION TESTS IN A PAEDIATRIC SETTING**

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

Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon

**SENSIBILIZAÇÃO A ÁCAROS EM DOENTES COM RINITE ALÉRGICA OBSERVADOS EM CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA**

Miguel Paiva, João Antunes, Helena Pité, Ângela Gaspar, Paula Leiria Pinto

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

**SÍNDROMA OVO -AVE NA CRIANÇA. UM CASO CLÍNICO**

Isabel Costa Silva<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>1</sup>, Borja Bartolomé<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Bial -Aristegui, R&D Department, Bilbao, Espanha.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2009; 17 (3): 283 – 292.

**SINUSITE AGUDA - CAUSA ESQUECIDA DE FEBRE SEM FOCO NA CRIANÇA?**

João Antunes, Catarina Gouveia, Maria João Brito

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

**SUCCESSFUL ORAL RUSH DESENSITIZATION IN TWO CHILDREN WITH SEVERE COW'S MILK ALLERGY**

Miguel Paiva, Ângela Gaspar, João Antunes, Isabel Silva, Paula Leiria Pinto

Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon.

**TESTES CUTÂNEOS POR PICADA - AVALIAÇÃO DE DOR EM IDADE PEDIÁTRICA**

Fátima Cabral Duarte<sup>1</sup>, Eduarda Serôdio<sup>2</sup>, Marta Chambel<sup>2</sup>, Ana Patrícia Pedro<sup>2</sup>, Idalina Bordalo<sup>2</sup>, Susana Mendes<sup>2</sup>, Selma Carrilho<sup>2</sup>, Pedro Martins<sup>2,3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona de Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3- Departamento de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

**TOOTHPASTE-INDUCED ANAPHYLAXIS DUE TO MINT (*MENTHA*) ALLERGY**

Miguel Paiva, Susana Piedade, Ângela Gaspar

Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon

**TUNA CHALLENGES IN FISH-ALLERGIC CHILDREN: A PROSPECTIVE STUDY LOOKING FOR HEALTHIER DIETS**

Helena Pité<sup>1</sup>, Sónia Rosa<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>1</sup>, Sara Prates<sup>1</sup>, Graça Pires<sup>1</sup>, Vitória Matos<sup>2</sup>, Virgínia Loureiro<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1- Immunoallergy Department, 2 - Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon.

**TRANSVERSE MYELITIS - *MYCOPLASMA PNEUMONIAE* AND HHV-7 CO-INFECTION?**

João Antunes, Maria João Brito, Catarina Gouveia, José Pedro Vieira

Department of Paediatrics and Neurology, Hospital Dona de Estefânia, Lisboa, Portugal

**UNDER-REPORT AND UNDERDIAGNOSIS OF CHRONIC RESPIRATORY DISEASES IN AN AFRICAN COUNTRY**

Pedro Martins<sup>1,2</sup>, J. Rosado-Pinto<sup>1</sup>, M. do Céu Teixeira<sup>3</sup>, N. Neuparth<sup>2</sup>, O. Silva<sup>4</sup>, H. Tavares<sup>5</sup>, J. L. Spencer<sup>4</sup>, D. Mascarenhas<sup>6</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>7</sup>, N. Khaltayev<sup>8</sup>, I. Annesi-Maesano<sup>9,10</sup>

1 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia, Hospital, Lisbon,; 2 - Pathophysiology, Department, CEDOC/FEDER, Faculty of Medical, Sciences, New University of Lisbon, Portugal; 3.- Pediatrics Department, Agostinho Neto, Hospital, Praia, Cabo Verde; 4 - Pneumology Department, Dr. Baptista de Sousa Hospital, Mindelo, Cabo Verde; 5- Medicine Department, Agostinho Neto Hospital, Praia, Cabo Verde; 6 - Medicine

Department, Dr. Baptista de Sousa Hospital, Mindelo, Cabo Verde; 7 - Biostatistic and Informatics Department, CEAUL, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Lisbon,; 8- Global Alliance Against Chronic Respiratory Diseases (GARD) Adviser, C/O Chronic Respiratory Diseases and Arthritis, Noncommunicable Diseases and Health Promotion, WHO, Geneva, Switzerland. Allergic Rhinitis and its impact on Asthma (ARIA), University Hospital, Montpellier, France; 9 - INSERM, UMR S 707: EPAR, Paris, France; 10 - UMR S 707: EPAR, Universit\_ Pierre et Marie Curie, Paris, France

- Allergy 2009; 64: 1061– 1067.

**SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA**  
**RESPONSÁVEL: DR<sup>a</sup>. 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

**A DOENÇA VASCULAR CEREBRAL NA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES**

Rita Lopes da Silva<sup>1</sup>, Orquídea Freitas<sup>2</sup>, Manuel Manita<sup>3</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Hematologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Serviço de Neurologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– Reunião Nacional da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Coimbra, 13 e 14 de Fevereiro 2009

**ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AO X – DESAFIOS TERAPÊUTICOS**

Rute Neves, Sandra Jacinto, Rita Silva, Eulália Calado

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

– Sessão Clínica do Hospital de Dona Estefânia, 14 de Julho de 2009 (Comunicação)  
– X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15-17 de Outubro (Comunicação)

### **ANEURISMA INTRACRANIANO NA CRIANÇA**

Laura Martins<sup>1</sup>, Susana Nunes<sup>2</sup>, António Marques<sup>3</sup>, José Pedro Vieira<sup>4</sup>, Vítor Gonçalves<sup>5</sup>, Deolinda Barata<sup>3</sup>.

1 – Hospital do Espírito Santo, Évora; 2 – Hospital de São Marcos, Braga; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4 - Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 5 – Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– Acta Pediátrica Portuguesa. 2009 40(3):123-5

### **ANTI-NMDAR AUTO-IMUNE ENCEPHALITIS**

A. Martins<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>1</sup>, Ana Moreira<sup>1</sup>, Ana Isabel Dias<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>, A Vincent<sup>2</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Department of Clinical Neurology, John Radcliffe Hospital, Oxford, Reino Unido

– 8th Congress of the European Paediatric Neurology Society; Harrogate, Reino Unido, 30 de Setembro a 3 de Outubro (Poster)

– European Journal of Paediatric Neurology 2009 Set;40(Suppl 1):103-4. (Resumo)

### **CANALOPATIA DO SÓDIO ASSOCIADA A EPISÓDIOS DOLOROSOS PAROXÍSTICOS - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO**

Raquel M Ferreira<sup>1</sup>; Márcia Rodrigues<sup>2</sup>; Teresa Lourenço<sup>2</sup>; Ana Moreira<sup>1</sup>; Rita Silva<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. 2- Serviço de Genética, Área de Pediatria Médica Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

– X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15-17 de Outubro

### **CEREBRAL SINOVENOUS THROMBOSIS IN CHILDREN: CLINICAL PRESENTATION AND EXTENSION LOCALIZATION AND RECANALIZATION OF THROMBOSIS**

José Pedro Vieira<sup>1</sup>, C. Luís<sup>2</sup>, J.P. Monteiro<sup>3</sup>, T. Temudo<sup>4</sup>, M.M. Campos<sup>5</sup>, S. Quintas<sup>6</sup>, S. Nunes<sup>7</sup>

1 – Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 3 – Hospital Garça de Orta, EPE, Alameda; 4 – Hospital de Santo



António, Porto; 5 – Hospital de São João, Porto; 6 – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 7 – Instituto Português de Oncologia de Lisboa

- European Journal of Paediatric Neurology 14(2010):80-85 – Epub 7 Feb 2009 (versão integral)

### **CONVULSÕES FEBRIS – AS DIFICULDADES DE UMA SITUAÇÃO BENIGNA**

Sandra Jacinto, Ana Moreira<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 17 de Março de 2009

### **CRISES PSICOGÉNICAS – IMPORTÂNCIA DO VÍDEO-EEG E DO REGISTO PROLONGADO DE EEG EM AMBULATÓRIO PARA O SEU DIAGNÓSTICO**

Ana Isabel Dias<sup>1,2</sup>, Alberto Leal<sup>2</sup>, Ana Moreira<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>, Rita Silva<sup>1</sup>

1 - Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Laboratório de EEG, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 21º Encontro Nacional de Epileptologia, Coimbra, 12 de Março (Poster)

### **DISSECÇÃO CAROTÍDEA E PNEUMONIA: UMA ASSOCIAÇÃO RARA**

Adriana Pinheiro<sup>1</sup>, Marta Mendonça<sup>2</sup>, Rita Silva<sup>1</sup>, Ana Casimiro<sup>3</sup>, Carla Conceição<sup>4</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>

1. Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia; 2 – Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 3- Unidade de Pneumologia, Hospital Dona Estefânia; 4 – Serviço de Imagiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15-17 de Outubro

### **EPILEPSIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA COM LEUCODISTROFIA**

Sandra Jacinto, Eulália Calado

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

- Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Coimbra, 13 e 14 de Fevereiro

### **EPILEPTIC ENCEPHALOPATHIES IN CHILDREN - AN OVERVIEW**

Ana Isabel Dias

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

- XXXIV Reunión Anual SENP (Sociedad Española de Neurología Pediátrica) – III Reunión Ibérica de Neuropediatría; Bilbao, Maio de 2009 (Palestra)

### **EVALUATION OF CSF NEUROTRANSMITTERS AND FOLATE IN 25 PATIENTS WITH RETT DISORDER AND EFFECTS OF TREATMENT**

T. Temudo<sup>1</sup>, Marta Rios<sup>1</sup>, C. Prior<sup>1</sup>, I. Carrilho<sup>2</sup>, Manuela Santos<sup>2</sup>, P Maciel<sup>3</sup>, J. Sequeiros<sup>4</sup>, Maria José Fonseca<sup>5</sup>, J.P. Monteiro<sup>5</sup>, Pedro Cabral<sup>6</sup>, José Pedro Vieira<sup>7</sup>, A. Ormazabal<sup>8</sup>, R. Artuch<sup>8</sup>.

1 – Hospital de Santo António, Porto; 2 – Hospital Maria Pia, Porto; 3 - Instituto das Ciências da Vida e da Saúde, Universidade do Minho; 4- Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC) Porto; 5 – Hospital Garcia de Orta, EPE, Alameda; 6 – Hospital São Francisco Xavier, Lisboa; 7 – Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 8 – Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona

- Brain Development 2009 Jan;31(1):46-51.

### **IMPORTÂNCIA DA VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE EM PORTUGAL**

Graça Andrada<sup>1</sup>, Teresa Folha<sup>1</sup>, Rosa Gouveia<sup>2</sup>, Eulália Calado<sup>3</sup>, Daniel Virella<sup>4</sup>

1- Centro Calouste Gulbenkian de Paralisia Cerebral, Lisboa; 2- Secção de Pediatria de Desenvolvimento da SPP; 3- Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- I Congresso da Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC), Lisboa 23-24 de Fevereiro (Comunicação)

### **MICROANGIOPATIA CEREBRORETINIANA COM CALCIFICAÇÕES E QUISTOS**

Sofia Duarte<sup>1</sup>, José Mesquita<sup>2</sup>, José Pedro Vieira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Serviço de Oftalmologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Coimbra, 13 e 14 de Fevereiro de 2009

**MUTATIONS IN THE MECP2 GENE ARE NOT A MAJOR CAUSE OF RETT SYNDROME-LIKE OR RELATED NEURODEVELOPMENTAL PHENOTYPE IN MALE PATIENTS.**

Mónica Santos <sup>1</sup>, T. Temudo <sup>2</sup>, Teresa Kay <sup>3</sup>, I. Carrilho <sup>4</sup>, A. Medeira <sup>5</sup>, H. Cabral <sup>1</sup>, R. Gomes <sup>6</sup>, Maria Teresa Lourenço <sup>3</sup>, M. Venâncio <sup>5</sup>, Eulália Calado <sup>7</sup>, Ana Moreira <sup>7</sup>, G. Oliveira <sup>8</sup>, P. Maciel <sup>1</sup>.

1 – Instituto das Ciências da Vida e da Saúde, Universidade do Minho; 2 – Hospital de Santo António, Porto; 3 – Serviço de Genética, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4 – Hospital Maria Pia, Porto; 5 – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 6 – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 7 – Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 8-Hospital Pediátrico de Coimbra

- Journal of Child Neurology 2009 Jan;24(1):49-55

**NEONATAL EPILEPSY AS A SYMPTOM OF INBORN ERRORS OF METABOLISM**

Sofia Duarte<sup>1</sup>, Sílvia Sequeira<sup>2</sup>, Maria João Laje<sup>3</sup>, Daniel Virella<sup>3</sup>, Ana Isabel Dias<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>1</sup>, Ana Moreira<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>, Micaela Serelha<sup>3</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 – Unidade de Doenças Metabólicas; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- VI Simpósio Internacional da Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas; Curia, 29 e 30 de Outubro de 2009 (Comunicação)
- Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Gaia, 6 e 7 de Novembro de 2009 (Comunicação)

**O EEG ICTAL DE ALTA DENSIDADE DE ELÉCTRODOS NO ESTUDO DAS EPILEPSIAS FOCAIS**

Daniel Carvalho, Adília Seabra, Ana Isabel Dias, Ricardo Lopes, Alberto Leal  
Laboratório de EEG, Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 21º Encontro Nacional de Epileptologia, Coimbra, 13 e 14 de Março de 2009 (Comunicação)

### **PROBLEMAS GINECOLÓGICOS EM ADOLESCENTES COM PATOLOGIA NEUROLÓGICA**

Filipe Glória e Silva<sup>1</sup>, Filomena Sousa<sup>2</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; Área de Pediatria Médica ; 2 - Serviço de Ginecologia. Área de Ginecologia e Obstetrícia. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

- Acta Pediatr Port 2008;39(5):200-4

### **VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE: DADOS CLÍNICOS REFERENTES ÀS CRIANÇAS NASCIDAS EM 2001**

Eulália Calado<sup>1</sup>, Graça Andrada<sup>2</sup>, Teresa Folha<sup>2</sup>, Rosa Gouveia<sup>3</sup>, Daniel Virella<sup>4</sup>

1- Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa. 2- Centro Calouste Gulbenkian de Paralisia Cerebral, Lisboa. 3- Secção de Pediatria de Desenvolvimento da SPP. 4- Unidade de Cuidados Intensivos de Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona de Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- I Congresso da Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC), Lisboa 23-24 de Fevereiro de 2009 (Comunicação)

## **ÁREA DE CIRURGIA PEDIÁTRICA**

**DIRECTOR: DR. PAOLO CASELLA**

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

**SERVIÇO DE CIRURGIA**  
**RESPONSÁVEL: DR. PAOLO CASELLA**

<b>Chefes de Serviço</b>	<b>Assistentes Graduados</b>	<b>Assistentes</b>	<b>Internos do Complementar</b>
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 João Henriques Rafaela Murinello Vanda Prates Vital	Aline Vaz Silva Bruno Figueiredo Filipa Freitas José Garcia Maria Knoblich Sara Pereira

**ABDÓMEN AGUDO COMO MANIFESTAÇÃO DE LINFOMA DE BURKITT**

Maria. Knoblich, Cristina. Borges, Rui. Alves, Henrique. Sá Couto, Paolo. Casella.  
Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia.  
Centro Hospitalar de Lisboa Central, E PE, Lisboa.

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster)

**ABORDAGEM LAPAROSCÓPICA DE COMPLICAÇÕES CIRÚRGICAS**

João Henriques, Vanda Prates Vital, Sara Pereira, Paolo Casella  
Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia.  
Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE Lisboa.

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação livre)

**APENDICITE AGUDA – CLÍNICA VERSUS HISTOLOGIA**

João Henriques<sup>1</sup>, C.Reimão<sup>2</sup>; Sara Pereira<sup>1</sup>, Bruno Figueiredo<sup>1</sup>; Vanda Prates Vital<sup>1</sup> Paolo Casella<sup>1</sup>

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

- Revista Portuguesa de Cirurgia II série, nº11, Dezembro de 2009 (Publicação)

### **ATRÉSIA VAGINAL - VAGINOPLASTIA COM UTILIZAÇÃO DE CÓLON SIGMÓIDE**

Maria Knoblich, João Henriques, Vanda Prates Vital, Fátima Alves, Rui Alves, Paolo Casella.

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação livre)

### **CORRECÇÃO LAPAROSCÓPICA DE HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA MORGAGNI-LARREY**

Vanda Prates Vital, Sara Pereira, João Henriques, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Vídeo)

### **DO CORPO ESTRANHO À ATRÉSIA JEJUNAL – UM CASO DIFERENTE**

Sara Pereira, Dinorah Cardoso, Filipa Freitas, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação Livre)

### **DO DIAGNÓSTICO À TERAPÊUTICA - REVISÃO DE 7 ANOS DE EMPIEMAS NO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA**

Sara Pereira<sup>1</sup>, João Henriques<sup>1</sup>, Ema Leal<sup>2</sup>, Inês Sousa<sup>2</sup>, João Brissos<sup>2</sup>, Cristina Borges<sup>1</sup>, Paolo Casella<sup>1</sup>

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica 2 - Serviço de Pediatria, Área de pediatria Médica, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster).

**FENDA ESTERNAL CONGÊNITA – EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA**

Sara Pereira, Filipa Freitas, Cristina Borges, Paolo Casella

Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – Lisboa

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster)

**GASTROPEXIA LAPAROSCÓPICA EM VOLVO GÁSTRICO NEONATAL**

Vanda Prates Vital, João Henriques, Sara Pereira, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Vídeo)

**INVAGINAÇÃO INTESTINAL EM ADOLESCENTE**

Aline Vaz da Silva, João Henriques, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster)

**MASSA ABDOMINAL POR HEMATOMA DA PAREDE INTESTINAL**

Sara Pereira, Vanda Prates Vital, Cristina Borges, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Vídeo)

**PENTALOGIA DE CANTRELL – UM CASO CLÍNICO.**

Filipa Catela Freitas, Sara Pereira, Cristina Borges, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação Livre)

### **PNEUMONIA NECROTIZANTE COMPLICADA DE PNEUMATOCELO**

Maria Knoblich<sup>1</sup>, Inês Simão<sup>2</sup>, João Henriques<sup>1</sup>, Margarida Ramos<sup>2</sup>, Paolo Casella<sup>1</sup>.

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica; 2- Serviço de Pediatria, Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação Livre)

### **SÍNDROME DE MEGABEXIGA MICROCÓLON E HIPOPERISTALTISMO INTESTINAL**

Maria João Borges<sup>1</sup>, Filipa Freitas<sup>2</sup>, Carmo Camacho<sup>1</sup>, Carla Pilar<sup>2</sup>, Fátima Alves<sup>2</sup>, Amélia Cavaco<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal; 2 - Unidade de Cirurgia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal

### **SÍNDROME DE OGILVIE**

Aline Vaz da Silva, João Henriques, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster)

### **SÍNDROME DE RAPUNZEL**

Aline Vaz da Silva, Sara Pereira, Cristina Borges, Paolo Casella.

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação Livre)

### **UM CASO RARO DE ASCITE FETAL**

Rafaela Murinello, Cristina Borges, Paolo Casella.



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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009  
(Comunicação Livre)

**UMA HISTÓRIA DE ENCANTAR. CIRURGIA MINIMAMENTE INVASIVA NO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA - EXPERIÊNCIA DE 7 ANOS.**

Sara Pereira, Cristina Borges, Vanda Prates Vital, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009  
(Comunicação livre)

**ABDÓMEN AGUDO PEDIÁTRICO - ABORDAGEM MINIMAMENTE INVASIVA**

João Henriques

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia – Centro Hospitalar Lisboa  
Centro

- II Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Minimamente Invasiva –  
Braga, Maio 2009

**ACESSOS VASCULARES EM PEDIATRIA**

João Henriques

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia – Centro Hospitalar Lisboa  
Centro

- Curso do Centro de Formação do HDE – Lisboa, Dezembro 2009

**ESTADO DA ARTE NA ABORDAGEM DO ABDÓMEN AGUDO EM IDADE PEDIÁTRICA - ABORDAGEM MINIMAMENTE INVASIVA**

João Henriques

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

- X Congresso Nacional de Pediatria – Tróia, Outubro 2009

### **CIRURGIA PEDIÁTRICA – A VISÃO DO INTERNO...**

João Henriques

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia – Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa.

– Jornadas do Internato Médico - Lisboa, Outubro 2009

### **PATOLOGIA DO TÓRAX E DIAFRAGMA**

João Henriques

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

– “Patologia Cirúrgica em Pediatria” - Curso satélite da XVI Reunião do Anuário do Hospital de Dona Estefânia – Lisboa, Maio 2009

### **URGÊNCIAS EM CIRURGIA PEDIÁTRICA**

João Henriques

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

– “Patologia Cirúrgica em Pediatria” - Curso satélite da XVI Reunião do Anuário do Hospital de Dona Estefânia – Lisboa, Maio 2009

### **CURSO TEÓRICO-PRÁTICO DE SUTURAS E CATÉTERES**

P. Casella, João Henriques, Pedro Garcia, João Goulão, M. Knoblich

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

– Curso satélite do X Congresso Nacional de Pediatria – Tróia, Outubro 2009

**SERVIÇO DE ORTOPEDIA**  
**RESPONSÁVEL: DR. MANUEL CASSIANO NEVES**

**Chefe de Serviço**

Manuel Cassiano Neves

**Assistentes Graduados**

Francisco Santana

**Assistentes**

Delfin Tavares  
João Campagnolo  
Mónica Tuesing

**DEFORMIDADES DO PÉ – CONCEITOS BÁSICOS E ORIENTAÇÕES PARA O MÉDICO DE FAMÍLIA**

Francisco Sant'Anna, Manuel Cassiano Neves

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 458-463

**DESVIOS AXIAIS DOS MEMBROS INFERIORES**

Manuel Cassiano Neves, João Lameiras Campagnolo

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 464-470.

**DOENÇA DISPLÁSICA DA ANCA – CONCEITOS BÁSICOS E ORIENTAÇÕES EM MEDICINA GERAL E FAMILIAR**

Francisco Sant'Anna

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 445-449

**ESCOLIOSE, ATITUDE ESCOLIÓTICA E ALTERAÇÕES PROPRIOCEPTIVAS VISUAIS – A PROPÓSITO DE UMA SÉRIE DE QUINZE CRIANÇAS**

João Lameiras Campagnolo

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Tese de Pós-Graduação (Universidade de Borgonha) – Ano 2008-2009

**GONALGIA NA CRIANÇA E NO JOVEM ADOLESCENTE EM MEDICINA FAMILIAR**

Monika Furriel Thüsing

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 450-456

**NOÇÕES DE TRAUMATOLOGIA INFANTIL EM MEDICINA GERAL E FAMILIAR**

João Lameiras Campagnolo

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 481-486

**OSTEOMIELITE DA CLAVÍCULA – UMA PATOLOGIA RARA**

Inês Simão, Francisco Sant'Anna, M. Cassiano Neves

Serviço de Ortopedia Pediátrica, Área de cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

**"PONSETI METHOD: DOES AGE AT THE BEGINNING OF TREATMENT MAKE A DIFFERENCE?"**

Cristina Alves, Carolina Escalda, Pedro Fernandes, Delfin Tavares, Manuel Cassiano Neves

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Clinical Orthopaedics and Related Research 2009; 467 (5)
- 

**RAQUIALGIAS NA CRIANÇA**

Paulo Reis, Jorge Mineiro

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 471-480

**SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA**  
**RESPONSÁVEL: DR<sup>a</sup>. LUÍSA MONTEIRO**

<b>Chefe de Serviço</b>	<b>Assistentes Graduados</b>	<b>Assistentes</b>	<b>Internos do Complementar</b>
Flávio de Sá	Adriana Melo Carlos Carvalho Isabel Martins	Heredio de Sousa Inês Alpoim Moreira Inês Soares Cunha Pedro Brazão Santos Rita Ferreira	Ana Casas Novas

**INSUFICIÊNCIA VELOPALATINA – ESTUDO RETROSPECTIVO DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA**

S. Pereira, Rudolfo Montemor; Ana Casas Novas; Inês Moreira; Inês Cunha; Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia, Área de Cirurgia, Hospital Dona de Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- 56º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa ORL e Cirurgia Cérvico-Facial, Porto  
- Maio 2009

**OTORREIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE HISTIOCITOSE X EM CRIANÇA DE 16 MESES – CASO CLÍNICO**

Ana Casas Novas, Rudolfo Montemor, Pedro Brazão Santos, Adriana Melo, Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia, Área de Cirurgia, Hospital Dona de Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- 56º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa ORL e Cirurgia Cérvico-Facial, Porto  
- Maio 2009 (Poster)

**UNIDADE DE NEUROCIRURGIA**  
**COORDENADOR: DR LUÍS TÁVORA**

**Assistente Graduado**

Mário Matos

**UNIDADE DE OFTALMOLOGIA**  
**COORDENADOR: DR.ª CRISTINA BRITO**

**Chefe de Serviço**

José Carlos Mesquita

**Assistente Graduada**

Ana Xavier  
Cristina Brito  
Jorge Neponucemo

**Assistentes**

Cristina Ferreira

**UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA**  
**COORDENADORA: DRª ROSÁRIO MALHEIRO**

**Chefe de Serviço**

Rosário Malheiro

**Assistente Graduada**

Jorge Pinheiro

**Assistentes**

Ana Fernandes

**...ESMIUÇANDO O ... AMELOBLASTOMA INFANTIL ...**

Rosário Malheiro<sup>1</sup>, Jorge Pinheiro<sup>1</sup>, Ana Fernandes<sup>1</sup>, José Manuel Esteves<sup>2</sup>

1 - Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de S. José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- V Jornadas Hospitalares de Estomatologia, II Congresso do Internato de Estomatologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Mesa Redonda)
- Reunião do Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, 22 de Janeiro de 2010. (Comunicação)

### **EXPANSÃO RÁPIDA DO MAXILAR**

Jorge Pinheiro, Rosário Malheiro, Ana Fernandes

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- V Jornadas Hospitalares de Estomatologia, II Congresso do Internato de Estomatologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa. (Mesa Redonda)

### **INFECCÃO ODONTOGÉNICA**

Jorge Pinheiro, Rosário Malheiro, Ana Fernandes

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente” integrado no V Ciclo de Cursos do Internato Médico do Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Dona Estefânia, 3/3/2010

### **ORGANIZAÇÃO, FUNÇÃO E DISFUNÇÃO**

Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- V Jornadas Hospitalares de Estomatologia, II Congresso do Internato de Estomatologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Outubro de 2009 (Mesa Redonda)

### **TRAUMATISMOS ALVÉOLO-DENTÁRIOS.**

Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente” integrado no IV Ciclo de Cursos do Internato Médico do Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Dona Estefânia, 2009

**SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA**  
**RESPONSÁVEL: DR<sup>a</sup> LUÍSA OLIVEIRA**

<b>Chefe de Serviço</b>	<b>Assistentes Graduados</b>	<b>Assistentes</b>	<b>Interna do Complementar</b>
Luísa Oliveira	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 Maria João Alves Pedro Gomes	Ângela Rodrigues Gonçalo Jorge

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

**AVALIAÇÃO PRÉ-ANESTÉSICA DO DOENTE VIH POSITIVO**

Gonçalo Pinto Jorge

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

**CONTINUAMOS COM A MANOBRA DE SELICK?**

Teresa Cenicante, Gonçalo Pinto Jorge

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

**DOR CRÓNICA PEDIÁTRICA EM PORTUGAL – CARACTERIZAÇÃO DA SITUAÇÃO**

Ana Luísa Gonçalves

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

- Tese de Mestrado em “Ciências da Dor” – Março de 2009



**CASO DE SUCESSO EM OPERAÇÃO DE NUSS**

Luiz Bressan , Teresa Rocha

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

**RETROSPECTIVE REVIEW OF ANALGESIA AND ANESTHESIA FOR LABOUR, DELIVERY AND CESAREAN SECTION IN A PORTUGUESE MATERNITY HOSPITAL**

S. Gaspar<sup>1</sup>, C. Gonçalves<sup>2</sup>, Ana Luísa Gonçalves<sup>2</sup>

1 - Hospital Central do Funchal, Funchal; 2 - Serviço de Anestesiologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

**SEXUALIDADE NA DOR**

Gonçalo Pinto Jorge

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

**ÀREA DE PEDOPSIQUIATRIA**  
**DIRECTOR: DR. LUÍS SIMÕES FERREIRA**

<b>Chefe de Serviço</b>	<b>Assistentes Graduados</b>	<b>Assistentes</b>	<b>Internos do Complementar</b>
António Coimbra Matos António Trigueiros Augusto Carreira Luís Simões Ferreira Pedro Caldeira Silva	Cristina Marques Filomena Andrade Joana Afonso Lídia Pocinho Maria Lurdes Candeias Magda Mendo Jorge Margarida Marques	Carlos Doblado João Beirão Juan Sanchez Maria Antónia Silva Paula Vilariça	Ana Barata Ana Cristina Moscoso Ana Rita Rapazote Bruno Seixas Carla Silva Catarina Contuvil Henrique Pereira Inês Pinto Manuel Salvessa Maria Moura Maria Crujo Neive Urbano Rebeca Monte Alto Ricardo Ferreira Sílvia Pimenta Suzana Henriques Tânia Duque Victória Mandrik

**A MEMÓRIA E O TRAUMA NUMA PESPECTIVA DESENVOLVIMENTAL**

Maria Moura <sup>1</sup>, José Estrada <sup>2</sup>

1 - Unidade de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa 2 - Unidade de Psiquiatria da Infância e Adolescência do Centro Hospitalar Lisboa Oriente

- Acta Médica Portuguesa (aceite)

**A PERTURBAÇÃO BIPOLAR NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA – APONTAMENTOS CLÍNICOS**

Catarina Cordovil

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Revista de Saúde Mental, Maio/Junho de 2009, Vol.XI, nº3:28-33

### **CASO CLÍNICO DE UM RAPAZ COM UMA ORGANIZAÇÃO PATOLÓGICA**

Inês Pinto

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa.

- XIV Curso Anual de Esquizofrenia: “ *Psicosis: comunicacion, motivacion y cambio*”, (isps), Madrid, Novembro 2009 (Poster)

### **ESTUDO RETROSPECTIVO DE CARACTERIZAÇÃO DOS CASOS OBSERVADOS NUMA EQUIPA DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA**

Ricardo Encarnação<sup>1,2</sup>; Maria Moura<sup>1</sup>; Fátima Gomes<sup>1</sup>; Pedro Caldeira da Silva<sup>1</sup>

1- Unidade de Psiquiatria, Área de Pedopsiquiatria do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Departamento de Saúde Mental, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

- Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência; 2009 (Poster)
- Acta Médica Portuguesa; 2010 (Publicação)

### **HÁBITOS E PROBLEMAS DE SONO NUMA POPULAÇÃO CLÍNICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

Margarida Crujo; Catarina Cordovil; Suzana Henriques; Pedro Caldeira da Silva

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa, EPE, Lisboa

- ESCAP – Hungria, 2009 (Poster)

### **O PAPEL DO SDQ (*STRENGTHS AND DIFFICULTIES QUESTIONNAIRE*) COMO MEDIDA DE AVALIAÇÃO PSICOMÉTRICA EM PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA**

Maria Moura, Ricardo Encarnação, Fátima Gomes

Unidade de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Pedopsiquiatria (no prelo)

## **OBESIDADE INFANTIL: SUAS ORIGENS, IMPLICAÇÕES PSICOSSOCIAIS E METABÓLICAS**

Inês Pinto

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E, Lisboa. /Área de Psiquiatria da Infância e da Adolescência; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

- Projecto de Doutoramento, aprovado pela Faculdade de Medicina do Porto, Junho de 2009 (Comunicação)
- Aceite em Concurso Público/FCT
- Reunião de Formação Conjunta da Área de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, 2009

## **TENTATIVAS DE SUICÍDIO EM ADOLESCENTES INTERNADOS NA UNIDADE DE INTERNAMENTO DE PEDOPSIQUIATRIA DO CENTRO HOSPITALAR DE LISBOA CENTRAL**

Catarina Cordovil<sup>1</sup>, Margarida Guerreiro Crujo<sup>1</sup>, Diogo Frasquilho<sup>2</sup>

1 - Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Interno do Internato Complementar de Psiquiatria do Hospital de Santa Maria.

- XX Encontro da APPIA – Bragança, 2009 (Poster)
- Revista de Saúde Mental, Maio/Junho de 2009, Vol.XI, nº3:15-20

## **UTILIDADE DAS TÉCNICAS NÃO VERBAIS NAS DESCRIÇÕES DAS CRIANÇAS**

Neive Urbano.

Serviço de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E. Lisboa

- Seminário de Psiquiatria Forense, Julho de 2009 (Comunicação).

## **A PERTURBAÇÃO BIPOLAR NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA – APONTAMENTOS CLÍNICOS**

Catarina Cordovil

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

## ÁREA ESPECIALIDADES TRANSVERSAIS

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

### SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA RESPONSÁVEL: DR.<sup>a</sup> EUGÉNIA SOARES

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

#### **A ECOGRAFIA NA DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL (DII) – EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE RADIOLOGIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA (HDE: 2003-2008)**

Ana Paula Petinga<sup>1</sup>, Renata Jogo<sup>1</sup>, Alexandra Ferreira<sup>1</sup>, José Cabral<sup>2</sup>, Pedro Paulo Mendes<sup>1</sup>

1 - Serviço de Radiologia, Área de Radiologia Hospital de Dona Estefânia; 2 – Serviço de Gastrenterologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXII Reunião da Secção de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica da SPP – Comunicação livre (Braga, Março de 2009)

#### **AVALIAÇÃO POR TENSOR DIFUSÃO E TRACTOGRAFIA EM CRIANÇAS COM HEMIPARÉSIA CONGÉNITA**

Carla Conceição<sup>1</sup>, Madalena Patrício<sup>2</sup>, Rita Lopes Silva<sup>3</sup>

1 – Neurorradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Neurorradiologia, Serviço de Neurorradiologia, Hospital S. António Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE,

Lisboa; 3 – Neuropediatria, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- V Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia, 29 e 30 de Maio de 2009, Figueira da Foz (Comunicação oral)
- Acta Med Port. 2009; 22(2):141(Resumo)

### **DIFFUSION TENSOR IMAGING AND TRACTOGRAPHY IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEMIPARESIS**

Carla Conceição<sup>1</sup>, Madalena Patrício<sup>2</sup>, Rita Lopes Silva<sup>3</sup>

1 – Neurorradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Neurorradiologia, Hospital S. António Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Neuropediatria, Hospital Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- 10th International Congress of the European Society of Magnetic Resonance in Neuropediatrics, 3 a 5 de Setembro de 2009, Zurique (Poster)

### **MALFORMAÇÕES NEFRO-UROLÓGICAS. ABORDAGEM IMAGIOLÓGICA**

Ana Nunes

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

- X Congresso Nacional de Pediatria, 17/10/ 2009 (Workshop)
- Acta Pediátrica Portuguesa Vol. 40, nº5 Set/Out 2009 Supl I (Resumo)

### **MANIFESTAÇÕES RADIOLÓGICAS DA FIBROSE QUÍSTICA PULMONAR**

Hermínia Henriques<sup>1</sup>, Renata Jogo<sup>2</sup> Ana Paula Petinga<sup>2</sup>, Eugénia Soares<sup>2</sup>

1 - Serviço de Radiologia do Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Radiologia Pediátrica do Hospital de Dona. Estefânia, Departamento de Imagiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Curso Pós-Graduado de Radiologia do Tórax e Intervenção, Lisboa, Maio de 2009 (Comunicação livre)

### **NOVOS DESAFIOS EM NEUROIMAGIOLOGIA**

Carla Conceição

Neurorradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XVII Jornadas de Pediatria de Leiria e Caldas da Rainha “O contributo da imagem em pediatria”, 26 e 27 de Novembro de 2009, Óbidos (Mesa redonda)

### **O CONTRIBUTO DA IMAGEM POR TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA NA AVALIAÇÃO DA PATOLOGIA BROCO-PULMONAR NA CRIANÇA**

Rita. Cabrita Carneiro

Serviço de Radiologia do Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa central, EPE, Lisboa

- X Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria (Comunicação)

### **PATOLOGIA VASCULAR NA CRIANÇA**

Carla Conceição

Neurorradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- IV Curso De Neurorradiologia – Neurorradiologia Vascular, 6 e 7 Fevereiro de 2009, Hospital Fernando Fonseca, Amadora (Palestra)

### **SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA RESPONSÁVEL: DR.<sup>a</sup> ROSA BARROS**

<b>Chefe de Serviço</b>	<b>Assistentes Graduados</b>	<b>Assistentes</b>	<b>Interno do Complementar</b>
Rosa Barros	Antonieta Viveiros Isabel Daniel Isabel Griff Isabel Peres Margarida Guimarães Pedrina de Lurdes Pereira Vírginia Loureiro Vitória Matos		Carlos Severino Filipa Fortunato Daniel Alves

### **INFECCÕES DO TRACTO URINÁRIO – REVISITANDO O CUMITECH**

Daniel Alves

Serviço de Patologia Clínica do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Serviço de Patologia Clínica do Hospital Dona Estefânia, 02/12/2009 (Comunicação)

### **MARCADORES SEROLÓGICOS NO DIAGNÓSTICO DA DOENÇA CELÍACA**

Ana Margarida Reis<sup>1</sup>, Vitória Matos<sup>2</sup>, Virgínia Loureiro<sup>2</sup>, José Cabral<sup>3</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte;  
2 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Unidade de Gastreenterologia Infantil, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XXX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

### **NOÇÕES BÁSICAS SOBRE MONITORIZAÇÃO DE IMUNOSSUPRESSORES**

Antonieta Bento, Filipa Fortunato.

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

- Serviço de Patologia Clínica do Hospital Dona Estefânia, 20 de Abril de 2009.

### **NORMAS DE COLHEITA EM MICROBIOLOGIA**

Carlos Severino; Margarida Pinto; Rosa Maria Barros

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

## **SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO** **RESPONSÁVEL: DR.<sup>a</sup> MADALENA LEVY**

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



**A IDADE — UMA VARIÁVEL PREDITORA DA FUNCIONALIDADE APÓS ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL? UM ESTUDO MULTI-ANÁLISES**

Rita Tomás, Sofia Cláudio, João Coelho, Humberto Marreiros<sup>1</sup>, Mafalda Bártolo, Rui Santos, Sara Lorga, Susana Santos e Eugénia Veiga

1- Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- *Revista da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação*, Volume 17, N.º 1, Ano (2009), pp. 44-48.

**FRACTURES IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH SPINA BIFIDA — EXPERIENCE OF A PORTUGUESE TERTIARY CARE HOSPITAL**

Humberto Marreiros<sup>1</sup>, L. Monteiro<sup>2</sup>, Clara Loff<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>2</sup>

1 - Physical Medicine & Rehabilitation Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 2 - Paediatric Neurology Department, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

- 53rd Annual Scientific Meeting Peter Froggatt Centre in Queen's University, Belfast, Northern Ireland, Belfast, UK. 24-27 June 2009.
- *Developmental Medicine & Child Neurology* em 26 de Janeiro de 2010.
- *Cerebrospinal Fluid Research* 2009, 6(Suppl 2):S34, 27 November 2009.

**MOYAMOYA DISEASE — ABOUT TWO CASE REPORTS**

Humberto Marreiros, Francisco Tavares, Mafalda Pires, Rita Francisco, António Teixeira, Clara Loff.

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

- 5th World Congress of the ISPRM. Istambul, 13 a 17 de Junho de 2009 (Poster)

**OMALGIA NO HEMIPLÉGICO**

Mafalda Pires, Humberto Marreiros

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- IX Jornadas Internacionais de Medicina Física e de Reabilitação, 15 e 16 de Outubro de 2009

### **REABILITAÇÃO NA DESARTICULAÇÃO DA ANCA**

Mafalda Pires, Rita Francisco, Humberto Marreiros, Francisco Tavares, Maria José Costa  
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional da SPMFR, Viseu, 12 a 14 de Março de 2009

### **REABILITAÇÃO NA DOENÇA DE PARKINSON**

Mafalda Pires, Rita Francisco, Humberto Marreiros, Francisco Tavares  
1 - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Dona Estefânia; Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital Dona Estefânia, Serviço de Medicina Física e de Reabilitação

- X Congresso Nacional da SPMFR, Viseu, 12 a 14 de Março de 2009

### **FRACTURES IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH SPINA BIFIDA — EXPERIENCE OF A PORTUGUESE TERTIARY CARE HOSPITAL**

Humberto Marreiros<sup>1</sup>, L. Monteiro<sup>2</sup>, Clara Loff<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>2</sup>

1 - Physical Medicine & Rehabilitation Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 2 - Paediatric Neurology Department, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

- 53rd Annual Scientific Meeting Peter Froggatt Centre in Queen's University, Belfast, Northern Ireland, Belfast, UK. 24-27 June 2009.
- Developmental Medicine & Child Neurology em 26 de Janeiro de 2010.
- *Cerebrospinal Fluid Research* 2009, 6(Suppl 2):S34, 27 November 2009.

### **SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA RESPONSÁVEL: DR.<sup>a</sup> DEONILDE ESPÍRITO SANTO**

**Assistente Graduada**

Gabriela Delgado

### **A ESPECIALIDADE DE IMUNO-HEMOTERAPIA**

Deonilde Espírito Santo  
Serviço de Imunohemoterapia, Área de Pediatria Médica Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Revista ABO nº 37:5-7 ( Jan./Mar/09)

**ÁREA DE GINECOLOGIA E OBSTETRICIA**  
**DIRECTOR: DR. RICARDO MIRA**

**SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA**

**RESPONSÁVEL: DR. RICARDO MIRA**

<b>Chefe de Serviço</b>	<b>Assistentes Graduados</b>	<b>Assistentes</b>	<b>Internos do Complementar</b>
Alice Cabugueira Fazila Mahomed Manuela Coelho Joaquim Ivone Dias	Celina Ferreira 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 Pinguicha Maria Paula Fonseca Naïegal Bite Pereira Paula Caetano Yolanda Rosa Fortes Hélia Fernandes	Ana Maria Belo Joana Faria José reis Liliana Barros Raquel Condeço

**A DOR EM HISTEROSCOPIA DE AMBULATÓRIO**

Marcília Teixeira, Raquel Condeço<sup>1</sup>, José Metello, Carla Leitão<sup>1</sup>, Filomena Sousa<sup>1</sup>, Celina Ferreira<sup>1</sup>, Maria do Carmo Silva<sup>1</sup>, Ricardo Mira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XI Congresso Português de Ginecologia, Aveiro, 30 de Maio a 3 de Junho de 2009 (Comunicação livre)

**A ECOGRAFIA TRANSPERINEAL 2D EM GINECOLOGIA – EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO EM 2 ANOS**

André Correia, Maria José Bernardo, Fazila Mahomed, Ricardo Mira

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

- XI Congresso Português de Ginecologia, Aveiro, 30 de Maio a 3 de Junho de 2009 (Poster)

### **HISTEROSCOPIA DE AMBULATÓRIO: QUANDO SURGE A NECESSIDADE DE REPETIR**

Raquel Condeço, Marcília Teixeira, José Metello, Carla Leitão, Filomena. Sousa, Celina Ferreira, Maria do Carmo Silva, Maria José Bernardo, Ricardo Mira  
Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XI Congresso Português de Ginecologia, Aveiro, 30 de Maio a 3 de Junho de 2009 (Poster)

### **O PAPEL DA EQUIPA MULTIDISCIPLINAR NO DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DAS OSTECONDRODISPLASIAS**

Teresa Lourenço<sup>1</sup>, Ana Cristina Bernardo<sup>2</sup>, Paula Caetano<sup>2</sup>, Manuela Caetano<sup>2</sup>, Carla Baleiras<sup>2</sup>, Maria Paula Fonseca<sup>2</sup>, António Sousa Santos<sup>3</sup>, Márcia Rodrigues<sup>1</sup>, Natália Sá<sup>1</sup>, Patrícia Couteiro<sup>2</sup>, M. Martins<sup>4</sup>, F. Cunha<sup>4</sup>, Ivone Dias<sup>2</sup>.

1 - Serviço de Genética Médica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa; 2 – Centro de Diagnóstico Pré-Natal, Serviço de Obstetrícia, Área da Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa; 3 – Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa; 4 – Serviço de Anatomia Patológica, Hospital São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa

- IX Reunião dos Núcleos / CDPN da Associação Portuguesa de Diagnóstico Pré-Natal, Faro, 16/05/2009 (Comunicação livre).

### **ONFALOCELO - COMO MARCADOR ECOGRÁFICO MAJOR DE UM COMPLEXO RARO**

Joana Faria<sup>1</sup>, Paula Caetano<sup>1</sup>, Teresa Lourenço<sup>2</sup>, M.A. Soares, L. Carvalho, Ivone Dias<sup>1</sup>, Ricardo Mira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Área de Ginecologia e Obstetrícia; 2 - Serviço de Genética, Área de Pediatria Médica Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- IX Reunião dos Núcleos / Consulta de Diagnostico Pré Natal, de 15-16 Maio de 2009, Faro. (Poster)

### **PENTALOGIA DE CANTRELL – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

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

Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião Hospital CUF Descobertas, Lisboa 2009

**POSTERIOR REVERSIBLE ENCEPHALOPATHY SYNDROME IN A POSTPARTUM WOMAN WITHOUT PREECLAMPSIA /ECLAMPSIA - A CASE REPORT**

Joana Faria, Alice Cabugueira, Celina Ferreira.

Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XIX FIGO World Congress of Gynecology and Obstetrics”, de 4-9 de Outubro de 2009, Cidade do Cabo, África do Sul. (Comunicação oral)

**SÍNDROME NEFRÓTICO SECUNDÁRIO A PRÉ-ECLÂMPسيا – CASO CLÍNICO**

Raquel Condeço, Liliana Barros, Carla Leitão, Manuela Caetano, Manuela Coelho, Alice Cabugueira, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião Hospital CUF Descobertas, Lisboa 2009

**UTERUS DIDELPHUS WITH BLIND HEMIVAGINA AND IPSILATERAL RENAL AGENESIS- A RARE CASE REPORT**

Joana Faria<sup>1</sup>, Samanta Soares, Maria José Bernardo<sup>1</sup>, Celina Ferreira<sup>1</sup>, Susana Coutinho, Ricardo Mira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Área de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XIX FIGO World Congress of Gynecology and Obstetrics”, de 4-9 de Outubro de 2009, Cidade do Cabo, África do Sul (Poster)

**SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA**  
**RESPONSÁVEL: PROF. DOUTOR LUÍS NUNES**

<b>Chefe de Serviço</b>	<b>Assistente Graduado</b>	<b>Assistente</b>	<b>Internosdo Complementar</b>
Luís Nunes	Teresa Kay	Teresa Lourenço	Ana Furtado Márcia Rodrigues Rui Gonçalves Tânia Serrão

**CRISE CONVULSIVA ÚNICA POR HIPOCALCÉMIA**

Márcia Rodrigues<sup>1</sup>, Teresa Lourenço<sup>1</sup>, Natália Sá<sup>1</sup>, Margarida Ramos<sup>2</sup>, Inês Simão<sup>2</sup>, L. Lopes<sup>3</sup>, Rita Silva<sup>4</sup>, Eulália Calado<sup>4</sup>, Luís Nunes<sup>1</sup>.

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

- Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica, HDE, CHLC-EPE, Lisboa, 12/05/2009 (Comunicação)

**SÍNDROME DE NOONAN**

Tânia Serrão, Teresa Kay, Luís Nunes

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 22 de Dezembro de 2009

# ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA 2010

## - TEMAS GERAIS -

### A ÉTICA DA INVESTIGAÇÃO CLÍNICA

Maria do Carmo Vale

Membro da Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC)

[www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos)

Denomina-se *investigação* ao estudo e análise rigorosa de dados observados ou a observar mediante determinado protocolo elaborado com o objectivo de responder a questões científicas relevantes para a sociedade.

O termo investigação é aplicável a todo um conjunto de actividades destinadas a desenvolver ou contribuir para o conhecimento generalizável. Este consiste na elaboração de teorias, princípios, relações ou acumulação de informação que pode ser confirmada por métodos científicos idóneos, de observação e inferência.

A finalidade da investigação médica com seres humanos é a melhoria dos procedimentos profilácticos, diagnósticos e terapêuticos e o conhecimento da etiologia e patogénese da doença: mesmo as melhores metodologias devem ser continuamente aprimoradas do ponto de vista de eficácia, eficiência, acessibilidade e qualidade.

A investigação fundamenta-se na incerteza relativamente a uma questão científica, integra a medicina enquanto ciência e é parte do conhecimento disciplinado dos profissionais de saúde.

Designa-se por *ensaio clínico* qualquer estudo que implique intervenção clínica envolvendo seres humanos, doentes ou voluntários saudáveis, realizada de acordo com um protocolo destinado a gerar conhecimento científico.

A investigação envolvendo seres humanos pode utilizar quer a observação, quer a intervenção física, química ou psicológica. Pode originar registos ou utilizar os existentes contendo informação biomédica acerca dos indivíduos, que podem ou não ser identificáveis.

A investigação biomédica com seres humanos deve ser distinta da prática da medicina, saúde pública e outras formas de cuidados de saúde, que devem contribuir prioritariamente para a saúde dos indivíduos e das comunidades. (1) O adjectivo “biomédico” indica a relação da investigação com a saúde.

**Palavras-chave:** Investigação, Ensaio clínico, conhecimento, actividade assistencial

### A ÉTICA EM CUIDADOS DE SAÚDE

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa central, EPE, Lisboa.

- Hospital da Ordem Terceira de S. Francisco da Cidade de Lisboa, 18 de Fevereiro de 2009, Lisboa (Palestra)

Abordaram-se globalmente os problemas éticos mais frequentes nas instituições de saúde em que o médico tem de compatibilizar o reconhecimento pelo direito à escolha dos seus doentes, sem descurar a sua própria verdade e consciência na praxis profissional responsável. Alertou-se simultaneamente para as vantagens e riscos inerentes às novas tecnologias, excessivamente mecanicistas e supostamente facilitadoras da “cura”, mas que desumanizam o exercício da medicina, sobretudo quando as expectativas do doente ultrapassam as suas reais potencialidades.

**Palavras-chave:** Ética, cuidados de saúde, ética do cuidado.

### **CONSENTIMENTO INFORMADO EM MENORES**

Maria do Carmo Vale, Guilherme de Oliveira

1 - Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC) 2 - Faculdade de Direito e Director do Centro de Direito Biomédico da Universidade de Coimbra.

[www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos) (Publicação on-line)

A lei considera menor toda a criança ou jovem de idade inferior aos 18 anos e portanto, com algumas excepções, os jovens de idade inferior aos 18 anos não têm autoridade ou competência legal para prestar consentimento informado, assumindo essa os pais ou tutores essa função.

Enquanto o doente adulto é considerado competente para prestar consentimento e em caso de incapacidade ter-se-á que provar o contrário, o doente pediátrico é “a priori” incompetente para tal, sendo necessário determinados requisitos para ser competente, quer do ponto de vista ético, quer do ponto de vista legal.

Assim, a determinação da competência que envolve valores centrados na criança como a capacidade de fazer escolhas, não resolve a questão da autoridade decisional da criança, sem ultrapassar a autoridade parental como o interlocutor indispensável na prossecução do melhor interesse da criança.

Na verdade, quanto mais jovem a criança, mais inconsistentes as suas escolhas, pelo que menor peso terá a manifestação dos seus desejos e preferências, quando contrapostos ao julgamento do seu melhor interesse. Ou seja e por outras palavras, quanto maior a evidência científica da beneficência de determinada terapêutica face a uma patologia, menor o peso da oposição da criança, pautando-se a decisão pela atitude exclusivamente paternalista.

Quanto maior a incerteza e falta de evidência científica de determinada terapêutica e mais desequilibrada a relação custos-benefícios, maior protagonismo e capacidade decisional deverá ser dado à criança e ao exercício da sua autonomia, dados os duvidosos benefícios e seguro sofrimento que se antevê.



Do ponto de vista exclusivamente ético e na maioria dos casos é suficiente o consentimento de um dos pais desde que seja claro que o sentido da decisão seja efectuado no melhor interesse da criança.

Antes de iniciar uma investigação em crianças, o investigador terá de considerar:

- As crianças só serão sujeitas a protocolos de investigação, se a questão a ser
- respondida não pode ser igualmente respondida pela investigação em adultos;
- A investigação responder a questão relevante para a saúde das crianças;
- Poderá ser considerado o consentimento de apenas um dos pais ou tutores, sempre que o protocolo de investigação envolva riscos mínimos, ou nos casos em que os riscos ou desconfortos estejam relacionados com a intervenção terapêutica, diagnóstica ou preventiva.
- Sempre que a investigação envolva riscos superiores aos mínimos ou aceitáveis, deve ser exigido o consentimento informado de ambos os pais, a menos que um deles tenha falecido, seja incógnito, incompetente ou inacessível em tempo útil.
- Tenha sido obtido o consentimento ou assentimento da criança, de acordo com as capacidades da criança.
- A recusa da criança é vinculativa (investigação não terapêutica), independentemente do posicionamento parental ou dos tutores.
- A relação risco-benefício das intervenções que não visem o benefício directo da criança como sujeito de investigação, seja mínima ou aceitável, atendendo à patologia em causa e à proporcionalidade do conhecimento a adquirir.
- As intervenções que visem o benefício terapêutico directo da criança, como sujeito de investigação, sejam pelo menos de não inferioridade comparativamente às alternativas disponíveis.

**Palavras-chave:** Consentimento Informado, assentimento, ensaio clínico em pediatria

## **ENSAIOS CLÍNICOS EM POPULAÇÕES VULNERÁVEIS**

Maria do Carmo Vale

Membro da Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC)

- [www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos) (Publicação on-line)

A autora aborda a Vulnerabilidade da condição humana que significa fragilidade, susceptibilidade, dependência.

Qualquer pessoa doente é vulnerável, mas existem grupos de doentes especialmente vulneráveis: os grupos etários extremos (crianças, idosos), doentes em coma de qualquer etiologia ou em situação de emergência, deficientes mentais ou com perturbações do foro psiquiátrico, perturbações da cognição induzida (sedativos e ou analgésicos), demências, refugiados ou populações em guerra, etc.

Como todos os outros, estes doentes necessitam de novas terapêuticas sendo por isso potenciais sujeitos de investigação, mas a muitos deles falta a cognição necessária (transitória ou permanente) para o exercício da sua autonomia, volição e capacidade de decisão para prestar consentimento informado.

Com efeito, o consentimento informado implica várias vertentes, das quais se salientam o doente, a informação e o consentimento propriamente dito, sendo este diferente consoante se trate de procedimento diagnóstico, terapêutico ou protocolo de investigação.

O doente, como sujeito do procedimento, tem de possuir capacidades sensoriais, atenção e concentração, memória e cognição que lhe permitam entender o que lhe é proposto, contribuir para a relação de empatia e proactividade com o médico, compreender e memorizar a informação prestada e perceber, na essência, a diferença entre procedimentos terapêuticos e investigação.

A argumentação pró-terapêutica experimental fundamenta-se nas expectativas do doente em situação clínica grave, na liberdade individual face ao interesse da sociedade, na hipótese de benefício com igual oportunidade de participação (princípio da beneficência e justiça) e na impossibilidade de consentimento informado prospectivo (acidente vascular cerebral, choque, paragem cardio-respiratória, coma).

Nos doentes emergentes predomina o princípio da beneficência e o paternalismo, presumindo-se que o doente desejaria ser tratado da melhor forma e de acordo com a “leges artes”.

No doente temporariamente incompetente (paragem cardio-respiratória, traumatismo cranio-encefálico, acidente vascular cerebral, choque ou coma de qualquer etiologia, sepsis), são exigíveis os seguintes requisitos:

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

**Palavras-chave:** Vulnerabilidade, populações vulneráveis, ensaios clínicos

## **ENSAIOS CLÍNICOS EM POPULAÇÕES VULNERÁVEIS**

Maria do Carmo Vale

Membro da Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC)

- [www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos) (Publicação on-line)

Desde a implementação da lei 46/2004, na sequência da transposição da Directiva 2001/20/CE, tem chegado ao conhecimento da CEIC (Comissão de Ética para a Investigação Clínica), a submissão de verdadeiros ensaios clínicos às CES (Comissões de Ética para a Saúde), sob a designação de “ensaios observacionais”.

Tal facto visa, por um lado, escapar à apreciação criteriosa, pautada por critérios científicos e éticos, que subjazem à actividade da CEIC e, por outro lado, obedece a critérios de marketing, dado que, na maioria dos estudos observacionais, os encargos financeiros não existem ou são mínimos, comparativamente aos ensaios clínicos.

Este relatório destina-se a alertar para os referidos “estudos observacionais” que, na maior parte dos casos, configuram a indução de prescrição terapêutica e, eventualmente podem ser considerados estudos de fase IV.

**Palavras-chave:** Directiva 2001/20/CE, Comissão de Ética para a Investigação Clínica (CEIC), estudos observacionais

## **PROTECÇÃO JURÍDICA DOS PARTICIPANTES EM ENSAIOS CLÍNICOS DE MEDICAMENTOS. A LEI N.º 46/2004, DE 19 DE AGOSTO**

Guilherme de Oliveira<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

1 - Faculdade de Direito de Coimbra /Centro de Direito Biomédico da Universidade de Coimbra; 2 - Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa/ Comissão Executiva e Plenária da Comissão de Ética para a Investigação Clínica (CEIC)

Pós-Graduação em “**Investigação Médica e Ensaio Clínicos**”, Faculdade de Direito Universidade de Coimbra — Centro de Direito Biomédico (1º curso), Coimbra, 14 de Fevereiro de 2009

Durante a reunião de formação foram abordados e contrapostas as diferentes interpretações e ambiguidades da lei 46/2004, resultante da transposição da directiva europeia para o ordenamento jurídico português, nas suas diferentes vertentes éticas, legais e médicas à luz das diferentes experiências e formações dos participantes.

**Palavras-chave:** Ética, ensaios clínicos, directiva europeia.

**- INDICE POR SERVIÇOS E UNIDADES -**

**ÁREA DE PEDIATRIA MÉDICA**  
**DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA**

**SERVIÇO PEDIATRIA**  
**RESPONSÁVEL: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA**

**PEDIATRIA GERAL**

**A INFLUÊNCIA PRECOCE DAS PREFERÊNCIAS ALIMENTARES**

Gonçalo Cordeiro Ferreira

Área de Pediatria Médica (Director), Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 03 de Novembro de 2009

Embora seja frequente dizer-se que somos aquilo que comemos, a realidade é que nós comemos aquilo que somos. Muitos dos nossos comportamentos alimentares resultam de milhões de anos de evolução e programação genética. O Homem foi-se adaptando por mecanismos de selecção natural a ambientes hostis em que a regra era a escassez da alimentação. Foram-se assim seleccionando genes que determinavam a preferência pelos doces (maiores fornecedores de calorías), em detrimento dos amargos ou ácidos (associados a toxinas de plantas); bem como a preferência pelos alimentos gordos.

Hoje, tal como nesse passado remoto, o bebé humano nasce com um gosto inato para o doce e uma aversão ao amargo

Por outro lado a relutância em aceitar novos sabores (neofobias alimentares) é um traço em que a hereditariedade desempenha um papel determinante.

Estaremos então condenados pelos nossos genes a uma dieta monótona com os riscos que isso significa para o futuro?

A resposta é não, porque podem contrariar-se os mecanismos inatos de preferência alimentar, através da experiência precoce. Por vezes tão precoce que ainda tem lugar na fase intra-uterina através da passagem transplacentar de sabores voláteis para o líquido amniótico, ou ainda pela passagem desses mesmos sabores através do leite materno,

conferindo ao lactente amamentado uma maior capacidade para se adaptar à diversificação alimentar.

A capacidade do bebé aceitar novos sabores, principalmente se amargos ou ácidos (vegetais e frutas) vai aumentando gradualmente à medida que se vai familiarizando com esse sabor, pelo que se deve encorajar a persistência na oferta alimentar.

Este aspecto é tanto mais importante quanto se sabe que a janela para a habituação aos sabores é estreita, pelo que uma criança com um “portafólio” alimentar reduzido pelos 3 anos, vai manter essa monotonia alimentar até à adolescência, consumindo geralmente uma dieta rica em calorias mas pobre em nutrientes.

Hoje já não é a modificação genética a principal causa da adaptação às mudanças ambientais. Essa adaptação resulta da modificação de comportamentos aprendidos pela divulgação de informação.

Essa informação é positiva quando encoraja a variedade alimentar; negativa quando, por medos cientificamente pouco explicados (como por exemplo, o receio de alergias) afunila a experiência alimentar e torna ainda mais desajustado o nosso património genético ao ambiente em que ele se desenvolve.

**Palavras-chave:** preferências alimentares

## **ALEITAMENTO MATERNO E DIETA MATERNA - MITOS E PRECONCEITOS**

Raquel Ferreira<sup>1</sup>, Rute Neves<sup>1</sup>, Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>2</sup>

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

- 10º Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15 a 17 de Outubro de 2009 (Poster)

**Introdução:** Durante a gravidez e amamentação as mães alteram a sua dieta de modo a aumentar a quantidade/qualidade do seu leite; estas alterações não são geralmente baseadas em evidência científica.

**Objectivos:** Caracterizar as práticas de amamentação e as alterações dietéticas maternas durante a gravidez e amamentação.

**Metodologia:** Estudo descritivo transversal bifásico, amostra de conveniência: 122 mães. 1ª fase: preenchimento de um inquérito nas 48h após o parto; 2ª fase: inquérito telefónico após 3 meses. Na 1ª fase foi avaliada: idade e escolaridade materna, número de filhos e experiência de amamentação anterior, vontade em amamentar, conhecimentos sobre duração ideal, vantagens e efeitos de alguns alimentos na amamentação, alterações dietéticas durante a gravidez e alterações planeadas durante a amamentação. Na 2ª fase foi avaliada: duração de amamentação, alterações dietéticas realizadas e respectivos sintomas do lactente.

**Resultados:** A idade materna média foi 30 anos e 43% frequentou o ensino superior. 81% alterou a dieta durante a gravidez; os doces, café, bebidas gaseificadas, gorduras/fritos, carne de porco, marisco e enchidos foram os alimentos mais evitados/eliminados. 99% pretendia amamentar e 55% apontou os 6 meses como a duração ideal de aleitamento materno exclusivo. 98% planeava alterar a dieta durante a amamentação. O café, chocolate, coca-cola e derivados, enchidos, conservas, feijão, morangos e laranjas seriam os alimentos

a evitar/eliminar. Aos 3 meses 67% mantinha o aleitamento materno, das quais 89% alterou a sua dieta neste período, com um padrão de alimentos evitados/eliminados semelhante ao da 1ª fase. 39% associou sintomatologia do lactente, sobretudo cólicas, a certos alimentos da dieta materna.

Não houve relação entre a duração da amamentação ou número de alimentos evitados/eliminados com a idade, escolaridade materna ou amamentação de filhos anteriores.

**Conclusões:** Este estudo evidencia uma grande adesão ao aleitamento materno, mas também confirma o grande número de restrições dietéticas efectuadas pelas mães durante a gravidez e amamentação. A limitação da dieta materna na gravidez e aleitamento reduz a experiência de sabores a que é exposto o feto e o lactente, com prejuízo da diversificação alimentar. É necessário implementar medidas de ensino dietético no sentido de alterar preconceitos existentes.

**Palavras-chave:** aleitamento materno, dieta materna, mitos e preconceitos

## COMUNICAÇÃO ENTRE PAIS E PEDIATRAS: O QUE DIZEMOS E COMO DIZEMOS, SERÁ SUFICIENTE?

Telma Francisco, Gustavo Queirós, Anaroxe Casimiro, Marta. Conde, Maria João Brito, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

- 10º Congresso Nacional de Pediatria”, 16/10/2009, Tróia (poster com apresentação em sala).
- Resumo publicado na Acta Pediátrica Portuguesa, Vol 40, n.º 5, Set-Out 2009

**Introdução:** Durante um internamento, crianças e pais contactam com vários profissionais de saúde e são sujeitas a inúmeros procedimentos diagnósticos e terapêuticos. Será que as informações fornecidas são suficientes e claras?

**Objectivos:** Avaliar a opinião dos pais relativamente às informações recebidas e a influência de factores socioeconómicos e culturais na compreensão desta informação.

**Métodos:** Estudo transversal, em crianças internadas em enfermarias de pediatria e cirurgia. Recolheram-se dados demográficos, grau de conhecimento relativamente ao diagnóstico, exames e tratamentos, data da alta e nome do médico assistente, opinião quanto à clareza e frequência das informações.

**Resultados:** Considerámos 300 entrevistas, 75% com nacionalidade portuguesa, 39,7% da classe média e 28% baixa. A maioria tinha percepção correcta sobre o diagnóstico (74,8%), tratamento (70,3%) e exames realizados (78%), mas apenas 18,7% sabiam a data provável da alta. Em 65% as informações foram fornecidas pelo médico responsável: 49,3% diariamente, 22,7% frequentemente, 17% raramente e 11% nunca. A maioria considerou a informação clara (87%) e suficiente (81%).

Em serviços cirúrgicos a informação era melhor relativamente ao diagnóstico (80,4% vs 69,9%,  $p=0,042$ ) e nome do médico responsável (70,6% vs 55,5%,  $p=0,008$ ). Os entrevistados com maior escolaridade conheciam melhor o nome do médico responsável

(70,4% vs 56,6%,  $p=0,016$ ) e tratamento efectuado (79,6% vs 69,8%,  $p=0,000$ ), e os de nacionalidade portuguesa estavam melhor informados acerca do diagnóstico (79,7% vs 61,8%,  $p=0,004$ ) e tratamento (76,3% vs 50,0%,  $p=0,000$ ); as famílias de meio socioeconómico mais elevado conheciam melhor o diagnóstico (80,7% vs 65,7%,  $p=0,007$ ), tratamento (81,3% vs 49,0%,  $p=0,000$ ) e nome do médico responsável (55,9% vs 67,7%,  $p=0,057$ ). Nestes grupos não encontramos diferenças relativamente à clareza e suficiência da informação, mas quando transmitida pelo médico responsável, o entrevistado considerava-a mais clara (92,3% vs 81,1%,  $p=0,001$ ) e suficiente (89,7% vs 64,2%,  $p=0,000$ ). **Conclusão:** Um nível socioeconómico e educacional mais elevado e a informação fornecida pelo médico responsável associou-se a maior compreensão. Devemos apostar num contacto mais frequente e próximo com os pais, adequando as informações prestadas ao nível sociocultural da família.

**Palavras-chave:** comunicação, informação, pais, pediatras

## DÉFICE DE ADENOSINA DEAMINASE. UMA IMUNODEFICIÊNCIA TRANSVERSAL.

João Farela Neves<sup>1</sup>, Ema Leal<sup>2</sup>, Conceição Neves<sup>1</sup>, Florbela Cunha<sup>3</sup>

1- Consulta de Imunodeficiência Primária do Hospital Dona Estefânia; 2 – Serviço de Pediatria, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia; Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3 - Hospital de Vila Franca de Xira

**Introdução:** Os défices imunitários primitivos são, individualmente, raros. No entanto, estima-se que na sua globalidade tenham uma incidência de cerca de 1:200 nados vivos. É essencial um elevado índice de suspeição para o diagnóstico precoce destas condições, fundamental para a diminuição da sua mortalidade e morbidade.

O défice de ADA foi a primeira causa de imunodeficiência primária diagnosticada em idade pediátrica e tem apresentações clínicas extremamente variáveis. Pode manifestar-se como imunodeficiência combinada severa (constituindo cerca de 20% dos casos da mesma), fatal se não diagnosticada nos primeiros meses de vida, mas também pode ter uma apresentação menos grave, apenas sintomática na idade adulta.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma criança de 8 anos, previamente saudável, internada aos 7 anos de idade por hepatite aguda (TGO 1294 UI/L, TGP 2093 UI/L, bilirrubina total 3,27 mg/dl), de resolução espontânea progressiva e sem causa identificada. Nessa altura constatou-se a presença de linfopenia importante ( $600/\text{mm}^3$ ), que se manteve no ano seguinte ( $350-600/\text{mm}^3$ ).

Cerca de seis meses depois apresentou episódio de purpura trombocitopénica, o que motivou a realização de mielograma e biópsia osteomedular que foram normais.

Nesta altura foi colocada a hipótese de imunodeficiência primária. Após descartar um Síndrome de DiGeorge, foi realizada a avaliação quantitativa e qualitativa da função celular, assim como o doseamento de ADA (adenosina deaminase). Os resultados revelaram uma linfopenia T CD4 ( $338/\text{mm}^3$ ) e uma diminuição da capacidade proliferativa a antigénios (PPD, tétano, varicela) mas normal aos mitogénios. O doseamento de ADA demonstrou actividade enzimática muito reduzida (5%). Em curso estão os doseamentos

dos precursores enzimáticos, o estudo genético e um novo doseamento da actividade enzimática.

**Discussão:** A grande diversidade de défices imunitários primários é responsável pela grande heterogeneidade das suas apresentações clínicas. Alguns apresentam-se nos primeiros meses de vida e, se não identificados, constituem uma das causas de morte evitável em idade pediátrica. Alguns têm um curso indolente, causando morbidade importante em idades mais avançadas e outros ainda podem ser específicos para a predisposição a infecções por determinados microorganismos. O seu diagnóstico atempado pode permitir intervenções terapêuticas que melhorem a qualidade de vida destes doentes ou, em casos específicos, permitam a sua sobrevivência.

**Palavras-chave:** défice de adenosina deaminase, imunodeficiência.

### **DIFICULDADES NA ABORDAGEM DE UM SÍNDROME DE PARKES-WEBER**

Telma Francisco<sup>1</sup>, M.S. Ferreira<sup>2</sup>, Delfin Tavares<sup>3</sup>

1 - Área de Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio; 3 - Serviço de Ortopedia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE Lisboa

- XVI Jornadas de Pediatria – Pediatria em Rede, Articulação dos Cuidados”, organizadas pelo Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria, 11-14/11/2009, Universidade Católica de Lisboa (Comunicação livre).

**Introdução:** As síndromes de Parkes-Weber (SPW) e de Klippel-Trenaunay-Weber consistem em malformações vasculares dos sistemas capilar, venoso e linfático combinadas com hipertrofia dos tecidos moles e alteração do crescimento ósseo da extremidade afectada. Distinguem-se pela presença de fístulas arterio-venosas no SPW. O SPW manifesta-se ao nascer por mancha vermelha cutânea do membro afectado, surgindo outras alterações durante a infância: hipertrofia circunferencial e longitudinal, linfedema, alterações tróficas cutâneas e dor. Habitualmente a malformação vascular é complexa e agrava progressivamente, podendo associar-se a dismetrias significativas dos membros, cujo tratamento ortopédico muitas vezes realizado é a epifisiodesse das cartilagens do joelho, embora tal procedimento possa agravar as malformações vasculares.

**Caso Clínico:** Rapaz, 16 anos, com erisipela recorrente e gigantismo do membro inferior direito (MID) com hipermetria de 3cm, bem tolerada, linfedema envolvendo o pé e metade distal da perna direita e múltiplas fístulas arterio-venosas, confirmadas por angiografia, compatível com o diagnóstico de SPW. Sob terapêutica profilática com penicilina, com diminuição da frequência das infecções. Avaliado em consulta de ortopedia para eventual correcção da dismetria dos membros inferiores.

**Discussão:** O prognóstico deste doente com SPW depende das infecções e traumatismos locais, da dismetria dos membros inferiores no final do crescimento e da morbidade do procedimento terapêutico escolhido. O facto da dismetria ser bem tolerada poderá não justificar alongamento da tibia esquerda. A não realização de epifisiodesse no MID durante



o período de crescimento parece apropriada, pois existem casos descritos de lesão da malformação vascular com coagulação intravascular disseminada.

**Palavras-chave:** Síndrome de Parkes-Weber, dismetria dos membros inferiores

### **EXANTEMA FEBRIL: AINDA UM DESAFIO DIAGNÓSTICO EM PEDIATRIA**

Emilia Leal<sup>1</sup>, Florbela Cunha<sup>2</sup>, Catarina Gouveia<sup>3</sup>, Marta Cristina Conde<sup>4</sup>

1- Serviço de Pediatria, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Reynaldo dos Santos; 3- Infecciologia Pediátrica, 4- Reumatologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- 2ª Reunião de Casos Clínicos da Secção de Reumatologia Pediátrica, 16/05/2009 (Comunicação livre)

**Introdução:** O exantema febril é uma manifestação de doença frequente em Pediatria, habitualmente de origem infecciosa ou imunológica. Quando não existe uma etiologia identificável o diagnóstico é clínico, dificultado pela existência de características comuns às várias patologias. Por vezes, a evolução temporal dos sintomas, o aparecimento de novos dados clínicos e laboratoriais e a resposta à terapêutica instituída leva-nos a formular novas hipóteses.

**Caso Clínico:** Rapaz, 2 anos, internado por febre alta com 12 dias de evolução acompanhada de dor e impotência funcional da mão direita e limitação da marcha, irritabilidade, hiperémia conjuntival bilateral, enantema, exantema generalizado maculopapular e edema das mãos e pés. Laboratorialmente salienta-se hemoglobina 9,7 g/dL, PCR de 11,4 mg/dL e VS de 110 mm/h, sem identificação de agente infeccioso. O ecocardiograma não mostrou alterações. Por preencher os critérios de Doença de Kawasaki iniciou imunoglobulina ev e ácido acetilsalicílico com desaparecimento da febre e atenuação do exantema., mantendo a limitação da marcha (excluídas etiologia ortopédica e neurológica). Duas semanas após a alta houve reaparecimento da febre, agravamento do exantema e poliartrite. Colocada a hipótese de Artrite Idiopática Juvenil forma sistémica (AIJ-S), e após nova avaliação de patologia infecciosa negativa e estudo da auto-imunidade negativo, veio a cumprir critérios de diagnóstico com o aparecimento de adenomegalias e hepatomegalia. Iniciou terapêutica com metotrexato e prednisolona com boa resposta.

**Discussão:** O diagnóstico de AIJ-S é de exclusão e combina dados clínicos, laboratoriais e da história pregressa. O caso clínico ilustra a dificuldade que, por vezes, o diagnóstico diferencial dos exantemas febris coloca. A apresentação inicial sugeria o diagnóstico de Doença de Kawasaki, mas as respostas clínica e laboratorial atípicas, obrigaram à consideração de outras hipóteses. A abordagem da criança com exantema febril continua a ser um desafio para o Pediatra.

**Palavras-chave:** febre, exantema, artrite idiopática juvenil

## **FEBRE DE ETIOLOGIA A ESCLARECER**

Sara Nóbrega, Margarida Ramos, Mário Matos, Luís Távora, Mário Coelho, Bessa Almeida  
Unidade de Pediatria Geral /Unidade de Neurocirurgia Pediátrica; Área de Pediatria  
Médica, Hospital de Dona Estefânia; Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE

- REUNIÃO DA ÁREA DE PEDIATRIA MÉDICA- 10 DE MARÇO DE 2009

Apresenta-se um caso de um lactente do sexo feminino, 1 mês e 15 dias de vida, ex prematura, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes que se apresenta no Serviço de Urgência do HDE com quadro de febre moderada (38,8°C) acompanhada de gemido e sensação de mal estar. A observação à entrada foi inocente, mas a avaliação analítica revelou possível infecção bacteriana grave, nomeadamente risco de meningite aguda, pelo que ficou internada no Serviço 1 sala1 sob antibioterapia empírica.

A avaliação clínica mais atenta revelou um estrabismo convergente, irritabilidade e hipotonia axial ligeira. O estudo analítico seriado, impressionou pela persistência dos parâmetros inflamatórios (leucocitose, trombocitose, elevação da PCR e VS), apesar da antibioterapia.

Descrevem-se as hipóteses diagnósticas colocadas em cada momento, desde a meningite inicialmente pensada, passando pela possibilidade de uma osteomielite, supuração abdominal ou cerebral, infecção viral ou até mesmo neonatal.

Os exames de imagem, revelaram finalmente uma massa intracranéana ao 10º dia de internamento com comportamento maligno. Este diagnóstico motivou 3 neurocirurgia cuja complexidade e desfecho pretendem ser demonstrativos.

Finaliza-se com uma breve exposição dos Tumores Cerebrais Congénitas e sua associação com a febre sem foco.

**Palavras-chave:** febre sem foco, sarcoma cerebral

## **MIOSITE, ALTERAÇÕES CUTÂNEAS E EDEMA: UM CASO DE DERMATOMIOSITE JUVENIL**

Gustavo Queirós<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>2</sup>, Marta Cristina Conde<sup>1</sup>

1 - Unidade de Infeciologia; 2 - Serviço Imunoalergologia; 3 - Consulta de Reumatologia  
Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 26 de Maio de 2009

**Introdução:** A dermatomiosite juvenil é uma doença rara em Pediatria, mas a mais frequente miosite inflamatória da criança. O diagnóstico baseia-se na presença de miosite com alterações cutâneas características, sendo o seu início habitualmente insidioso (meses). Os autores apresentam um caso de início agudo dos sintomas com edema generalizado.

**Caso Clínico:** Menina, 9 anos, origem africana com mialgias, poliartralgias e incapacidade funcional com duas semanas de evolução e posteriormente febre baixa. Leucócitos 4500/mm<sup>3</sup>, VS 78mm/h, CK 4959U/L LDH 700U/L, AST 301U/L. Foi internada com o diagnóstico de miosite viral. Posteriormente verificou-se disfagia e disfonia ligeiras, edema cutâneo generalizado, eritema malar e heliotropo palpebral, lesão cutânea atrófica,

hiperpigmentada e descamativa linear com calcificações subcutâneas - *calcinosis cutis*, fraqueza muscular proximal e HTA com repercussão cardíaca. Foram excluídas causas infecciosas. O estudo da autoimunidade revelou ANA+ 1/640 com restantes autoanticorpos negativos e a biópsia muscular foi compatível com dermatomiosite. Iniciou metotrexato, prednisolona e ciclosporina. Ao 7º dia de terapêutica ocorreu anemia hemolítica à ciclosporina (anticorpos anti-ciclosporina positivos) verificando-se recuperação hematológica após suspensão da droga e substituição por azatioprina. Teve ainda como intercorrência abscesso no local da biópsia muscular. Teve alta com melhoria clínico-laboratorial da doença de base. Actualmente, após 4 meses, mantém-se sob azatioprina e prednisolona (0,5 mg/kg/dia) sem miosite activa, apesar de ainda não haver recuperação total da força e manter calcinose cutânea.

**Discussão:** A presença de miosite com as alterações cutâneas características devem fazer suspeitar de Dermatomiosite Juvenil. O início agudo dos sintomas, a presença de disфонia e disfagia, edema generalizado e calcinose tornam este um caso de dermatomiosite grave.

**Palavras-chave:** alterações cutâneas, dermatomiosite juvenil

### NEUROPATIA DO PLEXO BRAQUIAL SECUNDÁRIA A ARTRITE SÉPTICA

Andreia Mascarenhas<sup>1</sup>, Catarina Almeida<sup>2</sup>, Cláudia Constantino<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>3</sup>, Eulália Calado<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria Médica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 3 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria Médica, 15 a 17 de Outubro de 2009 em Troia (Poster)

**Introdução:** As infecções osteoarticulares são patologias relativamente frequentes na infância. Embora se manifestem muitas vezes com pseudoparalisia transitória do membro afectado, a coexistência de neuropatia com verdadeira paralisia é um fenómeno raro e pouco relatado.

**Caso Clínico:** Lactente com 7 semanas de vida, fruto de gravidez trigemelar vigiada, parto por cesariana às 32 semanas e 4 dias de gestação, com Índice de Apgar de 8/9 e peso ao nascer de 2004 gramas. Internado no período neonatal em Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por prematuridade e síndrome de dificuldade respiratória precoce, com posterior sépsis nosocomial a *Staphylococcus aureus* tendo sido medicado com flucloxacilina e gentamicina durante 21 dias. Recorre ao Serviço de Urgência por limitação do movimento do membro superior direito com 10 dias de evolução. Ao exame objectivo, queixoso à mobilização e á palpação do ombro direito, com parésia dos músculos flexores do antebraço e extensores do terceiro, quarto e quinto dedos da mão direita. Analiticamente leucócitos - 11820/ $\mu$ l com 41.2% de neutrófilos, PCR 5.21 mg/dl e VS 112 mm/s. Radiografia do membro superior direito e Ecografia articular e das partes moles sem alterações. Ressonância Magnética mostrava alterações sugestivas de inflamação/infeção

da articulação gleno-humeral direita. Electromiografia compatível com lesão neurogénica aguda do músculo bicípete braquial direito por provável compromisso do tronco primário superior ou do secundário antero-externo do plexo braquial. A cintigrafia óssea não revelou alterações e as hemoculturas foram negativas. Iniciou terapêutica com gentamicina e cefotaxime acompanhada de fisioterapia, com recuperação progressiva da mobilidade do membro. Seguimento na consulta de Neurologia Pediátrica após a alta.

**Conclusão:** A neuropatia do plexo braquial secundária a infecção osteoarticular é uma entidade rara e mal definida. Nos lactentes o diagnóstico de osteomielite ou artrite séptica pode ser dificultado pela inespecificidade da sintomatologia. Quando surge no período neonatal imediato, pode ser confundida com outras causas de paralisia do plexo braquial nomeadamente as relacionadas com traumatismo do parto. É essencial considerar este diagnóstico perante um lactente com paralisia de um membro, uma vez que o tratamento precoce destas situações é fundamental para evitar as consequências potencialmente desastrosas que a lesão do aparelho esquelético pode ter numa criança em crescimento.

**Palavras-chave:** neuropatia do plexo braquial; artrite séptica

### **PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DA LEPROSA EM CRIANÇAS NO DISTRITO DE NAMPULA (MOÇAMBIQUE) NA VIRAGEM DA CAMPANHA DE ELIMINAÇÃO**

Lopes, Patricia<sup>1,2</sup>; Alves, Anabela<sup>1,3</sup>; Barnabé, Vanda<sup>1</sup>

1 – Associação Portuguesa Amigos de Raoul Follereau (APARF), Portugal (Organização Não Governamental contra a lepra); 2 – Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Portugal; 3 – Unidade de Neurologia, Centre Hospitalier de Versailles, França

- no X Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Tróia, Outubro 2009 (Comunicação livre)
- 27th Meeting of the ESPID, Bruxelas, Junho 2009 (Poster)
- Pediatric Infectious Disease Journal. June 2009;28(6):e68 (Abstract)

**Fundamento e Objectivos:** A taxa de detecção da lepra em crianças é um indicador da prevalência da doença e transmissibilidade na população em geral. Moçambique atingiu em 2007 a eliminação da lepra, definida pela OMS como menos de 1 caso por 10000 habitantes; no entanto, persistem bolsas endémicas que ameaçam a saúde pública em algumas áreas remotas e com baixos recursos. O objectivo deste estudo é analisar o perfil clínico e epidemiológico da doença em crianças no distrito rural de Nampula (> 200000 habitantes) durante o período de 2006-2008, altura em que a APARF trabalhou em colaboração com o Ministério da Saúde de Moçambique na busca activa de novos casos.

**Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo baseado nos ficheiros clínicos de indivíduos < 18 anos com diagnóstico de lepra durante o período de 2006-2008.

**Resultados:** Entre os anos de 2006-2008 a prevalência estimada diminuiu de 8 para 2 casos por 10000 habitantes, diferença próxima da significância estatística ( $p=0,057$ ). Foram diagnosticados 85 casos em crianças, 48% dos quais no grupo etário dos 10-14 anos, sem

preponderância significativa entre sexos. A proporção de crianças diminuiu 32 para 20% ( $p=0,14$ ) durante o mesmo período e verificou-se uma tendência para a detecção de novos casos em crianças mais velhas, o que sugere uma diminuição da transmissibilidade. A proporção de casos com formas multibacilares representou uma maioria significativa (71%,  $p<0,001$ ) e aumentou de 77 para 89%, o que é vulgarmente observado quando a lepra está próxima da eliminação. Verificaram-se reacções tipo 1 e 2 em 10 e 12,5% das crianças, respectivamente e, de forma inquietante, foi observada deformidade física em 11% na altura do diagnóstico. Destas, no final do tratamento com antibacilares, apenas 22% tinham melhorado após terapêutica com corticóides, fisioterapia e cirurgia.

**Conclusões:** A alteração no perfil epidemiológico da lepra em crianças, embora não estatisticamente significativa, sugere que esta doença está a diminuir como resultado do esforço sustentado para a sua eliminação, mas é necessário um forte empenho para atingir este objectivo. Por outro lado, dada a elevada taxa de complicações, actualmente persistem muitas crianças com incapacidade física que continuam a necessitar de cuidados médicos.

**Palavras-chave:** Lepra, Crianças, Eliminação, Moçambique.

#### **PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE (PAC): RE-AUDITORIA**

Mário Coelho, Filipa Marques, Marlene Salvador, Bessa de Almeida

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 7 de Julho de 2009

A Governação Clínica é uma rede de processos que visa a melhoria contínua e global dos cuidados dos doentes a caminho da excelência. A Auditoria Clínica é um instrumento fundamental dessa rede de processos. Para atingir os objectivos, uma auditoria deve gerar um conjunto de propostas de melhoria e uma nova auditoria (Re-Auditoria) levando assim, a ciclos de melhoria progressiva.

Os autores (auditores) apresentam os resultados da Auditoria de 2005 e da Re-Auditoria de 2008 efectuadas aos processos de Internamento na Unidade de Pediatria Geral (S1S1) de doentes com diagnóstico de PAC.

Nesse contexto, analisam os procedimentos das Equipas do Serviço de Urgência e da Equipa do S1S1 no seguimento desses doentes.

Os resultados elucidam acerca do contributo dos processos de auditoria na melhoria contínua da qualidade global dos cuidados.

**Palavras-chave:** auditoria, pneumonia adquirida na comunidade

### **PNEUMONIA NECROZANTE COMPLICADA DE PNEUMATOCELO**

Inês Simão<sup>1</sup>, Maria Knoblich<sup>2</sup>, João Henriques<sup>2</sup>, Margarida Ramos<sup>1</sup>, Paolo Casella<sup>2</sup>, António Bessa<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria Médica, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

A incidência da pneumonia adquirida na comunidade está estimada entre 3 a 4% da população pediátrica. Habitualmente tem uma boa evolução, no entanto pode complicar-se de derrame pleural, empiema, abscessos pulmonares ou pneumatocelelo. Os pneumatocelos podem condicionar compromisso cardio-respiratório grave, com necessidade de intervenção cirúrgica urgente.

O caso clínico apresentado é de uma menina de 17 meses, transferida do H. Faro por pneumonia com piopneumotórax com uma semana de evolução, já submetida a drenagem torácica, não funcionando nas últimas 48h. Foi efectuada descorticação pulmonar por toracoscopia de urgência. Durante o pós-operatório, apesar de boa evolução clínica, realizou TC torácica de controlo que revelou volumoso pneumatocelelo do lobo inferior esquerdo, ocupando a quase totalidade do mesmo. Após discussão interdisciplinar, optou-se por terapêutica conservadora.

Manteve seguimento regular na consulta de Cirurgia Pediátrica e de Pediatria Médica e decorrido um ano de pós-operatório, apenas se detecta uma imagem radiológica cicatricial residual. Durante todo este período não houve intercorrências a registar.

Trata-se de um caso de pneumonia complicada adquirida na comunidade, num doente imunocompetente, sem antecedentes pessoais relevantes.

A maioria dos pneumatocelos resolve espontaneamente, de forma total ou parcialmente, após semanas a meses, sem evidência de sequelas clínicas ou radiológicas.

**Palavras-chave:** pneumatocelelo, pneumonia necrozante

### **PUBERDADE PRECOCE CENTRAL ASSOCIADA A HAMARTOMA HIPOTALÂMICO E AUTISMO – DOIS CASOS CLÍNICOS SEM CRISES EPILÉPTICAS**

Patrícia Lopes, Sandra Santos, José Pedro Vieira, Lurdes Lopes, Guilhermina Fonseca  
Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Tróia, Outubro 2009 (Poster).
- Excellence in Pediatrics, Florença, Dezembro 2009 (Poster)

**Introdução** – Os hamartomas hipotalâmicos (HH) são nódulos não neoplásicos de substância cinzenta heterotópica que podem dar origem a um espectro de sintomas de gravidade variável, compreendendo a tríade clássica de epilepsia com crises epiléticas, entre as quais as crises gelásticas são as mais frequentes e características, puberdade precoce de tipo central (PPC) e deterioração cognitiva e comportamental, existindo muito

poucos casos de Perturbações do Espectro do Autismo (PEA) descritos na literatura. A hipótese predominante na literatura para explicação da origem das alterações comportamentais nestas crianças é que se trata de um efeito directo da actividade epileptogénica dos HH. Esta levaria uma disrupção progressiva dos circuitos tálamo-corticais e límbicos devido a uma encefalopatia por lesão excitatória. Foi igualmente demonstrada a ocorrência de disfunção diencefálica paroxística devido à libertação hormonal e activação autonómica durante as convulsões. Do mesmo modo está também descrita a melhoria franca da epilepsia e perturbações de comportamento após ressecção ou desconexão destas lesões.

**Caso clínico** – Os autores descrevem o caso de duas crianças, uma do sexo masculino actualmente com 6 anos de idade e outra do sexo feminino com 10 anos, com défice cognitivo, perturbações de comportamento e PEA, referenciadas à Consulta de Endocrinologia aos 30 e 15 meses, respectivamente, por PPC. Em ambos foi diagnosticado hamartoma hipotalâmico séssil, localizado na região do tuber cinéreo, com cerca de 10 mm de diâmetro, que não condicionava deformação do pavimento do III ventrículo. No entanto, ao contrário da situação habitualmente descrita na literatura, as perturbações cognitivas, comportamentais e de desenvolvimento de ambos não se associavam a qualquer evidência clínica ou neurofisiológica de crises epiléticas.

**Conclusão** – Devido às suas múltiplas conexões com o corpo amigdalino, hipocampo, tálamo e formação reticular, o hipotálamo tem um papel central no funcionamento dos sistemas límbico, rinencefálico, autonómico e endócrino. Deste modo, em face destes dois casos clínicos, os autores propõem que as perturbações de desenvolvimento e comportamento nas crianças com HH podem não ser exclusivamente devidas à sua actividade epileptogénica, tratando-se possivelmente de uma situação multifactorial.

**Palavras-chave:** Hamartoma hipotalâmico, puberdade precoce central, autismo, epilepsia

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

V. Bento<sup>1</sup>, R Machado<sup>2</sup>, M Ferreira<sup>1</sup>, P Janeiro<sup>1</sup>, M Conde<sup>1</sup>, GC Ferreira<sup>2</sup>, H Carreiro<sup>1</sup>, MJ Brito<sup>2</sup>

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

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

- Journal of Pediatric Infectious Diseases 2009;4:1–5 1

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

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

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

**Results:** A total of 328 children were study, with a mean age of 5 months, 52,7% male, 41% with poor socioeconomic status, 55,8% have older brothers and 32,2% smoking parents and 11,3% had reactive airway disease. Thirty and five (10,6%) were preterm and nine (2,7%) had congenital cardiopathy; three have done palivizumab. Complications occurred in 66,6%: hypoxemia (60,9%), secondary bacterial infection (26,8%), atelectasis (12%), respiratory failure (10%) and apnea (2,4%). In 93,3% patients were prescribed bronchodilators, 31% systemic corticosteroids, 44,8% antibiotics, 68,9% oxygen (10% were ventilated) and 66% respiratory physical therapy. twenty and seven children develop reactive airway disease. Risk factors for complications were older brothers (63,1% vs 49,3%;  $p=0,05$ ), newborn (32,7% vs 16,5%;  $p=0,006$ ) and for bacterial infection were older brothers (71,4% vs 55,7%;  $p=0,013$ ) and poor socioeconomic status (64,7% vs 47,6%;  $p=0,017$ ). Newborns had a higher risk of being ventilated (87,9% vs 22,1%;  $p=0,000$ ; OR -25,542) as children younger than 6 months (97% vs 62,6%;  $p=0,000$ ; OR -19,130). The treatment strategies was different in the two hospitals (HFF vs HDE): systemic corticosteroids (1,6% vs 73,3%,  $p=0,000$ ) and antibiotics (39,4% vs 52,6%;  $p=0,011$ ).

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

**Key-words:** Respiratory syncytial virus, risk factors, hospitalization, complications

## REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA, NOVAS EXPERIÊNCIAS, UM NOVO OLHAR!...

Margarida Paula Ramos

Consulta de Reumatologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 27 de Outubro de 2009

“Reumatologia Pediátrica, novas experiências, um novo olhar!...” é o tema que irei apresentar na Reunião da Área de Pediatria Médica. Tal como o nome indica, irei expor a minha integração na Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) e a vivência nesses quatro meses no Sector da Reumatologia Pediátrica.

A Actualização Profissional que realizei no Brasil, na UNIFESP, está integrada nos Cursos de Pós-Graduação Lato Sensu para Estrangeiros, da Pró-reitoria de Extensão (PROEX) da UNIFESP.

**Palavras-chave:** Reumatologia Pediátrica



## **SOMOS MAIS PAIS DO NOSSO FUTURO DO QUE FILHOS DO NOSSO PASSADO** (Miguel de Unamuno)

Sílvia Freira, Rute Neves, Mafalda Paiva, João Neves

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

- Reunião da Área de Pediatria – 12 de Janeiro de 2009

No documento “perfil do Pediatra” proposto pela A.P.M. do HDE aos Internos do Complementar de Pediatria Médica, fruto de discussão e colaboração de um conjunto alargado de orientadores de formação, recomenda-se, entre outras actividades, a realização de um estágio numa unidade internacional de referência, com objectivos bem definidos pelo interno.

É esta experiência que é apresentada por um grupo de 4 internos, após os seus estágios em locais variados como Inglaterra, Holanda, Argentina e França e áreas diversas, desde a Adolescência à Imunodeficiência, passando pela Nutrição e Infecção.

**Palavras-chave:** educação médica, estágios

## **TERAPÊUTICA CONSERVADORA NO TRATAMENTO DE FÍSTULAS PANCREÁTICAS - UM CASO CLÍNICO**

Anaxore Casimiro<sup>1</sup>, João Henriques<sup>2</sup>, Rui Alves<sup>2</sup>, Paolo Casella<sup>2</sup>

1- Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2- Área de Pediatria Cirúrgica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica, Coimbra, 23 e 24 Outubro de 2009 (Poster)

**Introdução:** A fístula pancreática é uma das complicações mais frequentes após traumatismo abdominal fechado. As perdas hidroelectrolíticas, desnutrição e sépsis contribuem para o aumento da morbi-mortalidade. O Octreótido, análogo da Somatostatina, contribui para a redução do débito da fístula, encurtando o tempo de encerramento da mesma.

**Relato de caso:** Sexo masculino, 11 anos, história de traumatismo abdominal fechado de que resultou laceração pancreática com rotura do Wirsung, perfuração do antro gástrico e hematoma retroperitoneal, tendo sido submetido a rafia pancreática e da perfuração gástrica. No pós-operatório, desenvolveu pancreatite pós-traumática, fístula pancreática, sépsis, desequilíbrio hidro-electrolítico e desnutrição grave, pelo que foi transferido para o nosso Hospital, após realização de jejunostomia derivativa. À entrada apresentava-se desnutrido, analiticamente com Hemoglobina 10,8g/dL, PCR 21,77mg/dL, Albumina 2,9 g/dL, amilase e transaminase normais. TAC abdomino-pélvica e Colangio RM revelaram dilatação do canal de Wirsung ao nível do corpo e cauda e imagem de stop do Wirsung ao nível da cabeça do pâncreas, com duas formações na área da cabeça e uncinado, prováveis quistos ou locas líquidas de natureza pós-traumática. Iniciou nutrição parentérica total, Octreótido e antibioterapia com Cefoxitina, Gentamicina e Metronidazol, com melhoria

progressiva clínica e laboratorial. Alta, clinicamente bem. Seguimento aos 3 meses sem intercorrências.

**Conclusão:** Este caso ilustra a importância da terapêutica conservadora, com utilização de Octreótido, no tratamento de doentes com fístulas pancreáticas pós traumatismo abdominal, reduzindo o débito da fístula e aumentando, assim, a probabilidade de uma evolução favorável.

**Palavras-chave:** fístula pancreática, octreótido

### UM CASO DE SÍNDROME DIGEORGE DE APRESENTAÇÃO ATÍPICA

Inês Simão, Margarida Paula Ramos, Lurdes Lopes, Teresa Lourenço

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

O hipoparatiroidismo é uma situação rara que se caracteriza por níveis baixos de paratormona circulante (PTH) ou insensibilidade à sua acção. As causas de hipoparatiroidismo são várias, algumas delas sindromáticas, sendo a característica comum a existência de hipocalcémia que se inicia habitualmente no período neonatal ou infância.

Apresentamos um caso clínico de hipoparatiroidismo primário em que a hipocalcémia só se manifestou aos 8 anos, numa criança do sexo masculino. Antecedentes familiares irrelevantes. Gravidez, parto e período neonatal sem intercorrências. Seguido em Consulta de Desenvolvimento por atraso de desenvolvimento psicomotor (ADPM) e por dismorfia facial, sem outros antecedentes pessoais relevantes. Realizou cariótipo e estudo X-frágil que foram normais.

Internado pelo Serviço de Urgência por convulsão inaugural em contexto de hipocalcémia grave ( $\text{Ca}^{2+}$  0.69mmol/L; Cálcio total 5.0 mmol/L). Foi diagnosticado hipoparatiroidismo primário com valores de Paratormona (PTH) <1,0 pg/mL indetectáveis com hipocalcémia grave de difícil controlo, apesar de ter sido instituída terapêutica endovenosa com carbonato de cálcio em doses elevadas. Não foram detectadas alterações cardíacas, imunitárias ou renais.

A existência de hipoparatiroidismo coexistindo com dismorfia facial, ADPM, voz nasalada e as características faciais da progenitora, apesar da ausência de cardiopatia, fizeram sugerir a hipótese de se tratar da Síndrome DiGeorge pelo que foi efectuado estudo FISH que revelou deleção na zona q11.2 do cromossoma 22.

Teve alta clinicamente melhorado medicado com carbonato de cálcio e calcitriol per os, referenciado às Consultas Pediátricas de Endocrinologia, Genética, Desenvolvimento e Estomatologia.

A Síndrome DiGeorge surge por microdeleções do cromossoma 22q11.2 e em situações raras 10p13. Apresenta expressão variável, sendo possível identificar cerca de 180 manifestações fenotípicas diferentes.

Este caso clínico é interessante na medida em que a criança permaneceu assintomática até aos oito anos, apresentando apenas ADPM, sem outras manifestações características da Síndrome e o diagnóstico só ter sido efectuado nesta idade, o que não está de acordo com a literatura.

**Palavras-chave:** por atraso de desenvolvimento psicomotor, síndrome DiGeorge

### UNIDADE DE INFECCIOLOGIA

#### **AFTERALL, IT WAS A MYCOBACTERIOSIS**

T. Francisco, Maria João Brito, Luís Varandas

Infeccious Diseases Unit, Department of Paediatrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon, Portugal

- Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases – ESPID”, 9-13/06/2009, Bruxelas (Poster)
- Resumo no site da ESPID: <http://www.kenes.com/espido9/posters/Abstract119.htm>

**Background:** Mycobacterial infection, despite rare in developed countries, is still common in low socioeconomic level populations. The forms of presentation can be protean and constitute a real diagnostic challenge.

**Aim:** To analyse the cases of mycobacterial infection whose diagnosis was not straight forward.

**Methods:** Descriptive study, from January to December 2008, of mycobacterial infections admitted in our hospital. Demographic data, origin, vaccinal status, contacts with tuberculosis, cause of admission and final diagnosis, mean length of stay and evolution were analysed.

**Results:** Seven children were identified, 2-14 years old with African origin (6/7) predominance. In all cases the final diagnosis was different from the original. The initial unfavourable clinical course prompted a detailed investigation to get the final diagnosis. The initial diagnosis were: chronic osteomyelitis (3), lymphoproliferative disease (1), parotid neoplasm (1), encephalitis (1) and chronic facial ulcer (1). The final diagnosis were osseous tuberculosis (3), ganglionar tuberculosis (2), meningeal tuberculosis (1) and cutaneous tuberculosis (1) by *Mycobacterium tuberculosis* (5) and *Mycobacterium africanum* (2). The vaccinal status was unknown in three patients and four children had BCG vaccine. Four patients had history of contact with tuberculosis. Six had tuberculinic test over 15mm. The mean length of stay was 38 days. Six patients had a favourable evolution and one died (tuberculous meningitis).

**Conclusions:** In all these patients, the initial diagnosis was unclear and the etiological investigation revealed a mycobacterial infection. This entity should always be sought in patients with risk factors or with positive tuberculin test.

**Key-words:** tuberculosis, ganglionar, meningeal, cutaneous, osseous

## CLINICAL AND LABORATORY DATA OF HERPESVIRUS-6 INFECTION

Inês Simão, Ana Cristina Esteves, Catarina Gouveia, Maria João Brito

Unit of Infectious Diseases ,Department of Pediatrics , Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE, Lisbon

**Introduction:** The prevalence of HHV-6 infection at 2 years varies from 70% to 90%. The primary infection causes fever without other specification or roseola infantum. Occasionally it has been associated with other diseases, namely encephalitis, multiple sclerosis, syndrome of chronic fatigue, epilepsy and Kawasaki disease. The virus role remains unknown.

**Objectives:** To characterize HHV-6 infection in children hospitalized in a paediatric hospital in Lisbon.

**Methods:** Retrospective study between September of 2006 and April of 2009 of patient hospitalized with the diagnosis of HHV-6 infection. Demographic, clinical and laboratory data were analyzed. Polymerase chain reaction (PCR) was used to the detection of the DNA [Kit LightCycler; HHV 6; R Gen(Argen SA)] in blood, secretions and Cerebrospinal fluid (CSF).

**Results:** Of the 19 patients admitted most were male (58%), ages ranged from 4 months to 7 years (median 2 years).

Every patient had fever, with a mean duration of 6.3 days(range), and higher than 39°C in 12 cases. Rash was found in 14 including thorax and extremities.

The median of leucocytes was 10670/uL with a minimum of 389/uL and maximum of 56800/uL, 6 had high levels of stimulated lymphocytes.

The diagnoses associated with HHV-6 infection were Kawasaki disease(8), acute gastroenteritis(2), roseola infantum(1), fever without other specification(1), encephalitis(1), lymphocytic meningitis(1), Idiopathic Juvenil Arthritis(1), mononucleosis(1) leishmaniosis(1).

**Discussion:** We detected HHV-6 in a variety of diseases, as has been described. However the diagnosis isn't straightforward as HHV-6 DNA may be integrated in the genoma of the mononuclear cells. Although there were other clues suggestive of the diagnosis, as increased stimulated lymphocytes, we still can't know whether it is a primo-infection or a reactivation. It is important to find newer techniques of diagnosis to understand the HHV-6 infection.

**Key-words:** Herpesvirus-6, diagnosis

## DA DISCUSSÃO NASCE A LUZ!

João Neves<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>2</sup> João Estrada<sup>3</sup>, Orquídea Freitas<sup>4</sup>, Maria João Brito<sup>2</sup>

1 - Pediatria geral; 2 - Unidade de Infeciologia; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 4 - Unidade de Hematologia. Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 20 de Janeiro de 2009

*“Discussion in a group does for thinking what testing on real objects does for seeing Abercrombie”*

O trabalho em equipa permite lidar com novos desafios e adquirir novos conhecimentos. Faculta a troca de ideias, ao mesmo tempo que fomenta um espírito de entre-ajuda e gera relações de confiança.

O caso de uma criança de dois meses de idade internada por febre veio a apresentar uma evolução pouco habitual, colocou problemas de diagnóstico e necessitou do apoio de uma equipa multidisciplinar que incluiu a Infecçiology, Cuidados Intensivos, Hematologia e Reumatologia.

Numa sessão interactiva a equipa decidiu rever os seus métodos e procedimentos na avaliação, tratamento e investigação deste caso.

Colocando questões em aberto, convidamo-lo a pensar em conjunto e a promover a discussão de forma a identificar soluções, seleccionar a melhor, e registar as razões das escolhas.

Da discussão nasce a luz!

**Palavras-chave:** febre, trabalho em equipa

## **DERMATOMIOSITE JUVENIL COMPLICADO POR ANEMIA HEMOLÍTICA A CICLOSPORINA**

Gustavo Queirós<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>2</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Marta Cristina Conde<sup>3</sup>

1 - Unidade de Infecçiology; 2 - Serviço Imunoalergologia; 3 - Reumatologia Pediátrica. Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

**Introdução:** Na dermatomiosite juvenil a ciclosporina é a terapêutica de primeira escolha associada à corticoterapia e metotrexato. A anemia hemolítica como reacção adversa à ciclosporina ocorre muito raramente com uma incidência de 0,01 a 0,1%.

**Caso Clínico:** Menina, 9 anos, origem africana com mialgias, poliartralgias e incapacidade funcional com três semanas de evolução e posteriormente febre baixa, disfagia e disфония ligeiras. Leucócitos 4500/mm<sup>3</sup>, VS 78mm/h, CK 4959U/L LDH 700U/L, AST 301U/L. Foi internada com o diagnóstico de miosite viral. Posteriormente verificou-se edema cutâneo generalizado, eritema malar e heliotropo palpebral, lesão cutânea atrófica, hiperpigmentada e descamativa linear com calcificações subcutâneas - *calcinosis cutis*, fraqueza muscular proximal, agravamento progressivo da disфония e disfagia (manometria esofágica com dismotilidade generalizada do tipo neuropático, alterações proximais do tipo miopático) e HTA com repercussão cardíaca. Foram excluídas causas infecciosas. O estudo da autoimunidade revelou ANA+ 1/640 com restantes autoanticorpos negativos e a biópsia muscular foi compatível com dermatomiosite. Iniciou metotrexato, prednisolona e ciclosporina e ao 7º dia de terapêutica ocorreu anemia hemolítica: Hb 6,5g/dl; reticulocitose 230000/uL (10,6%); bilirrubina 2,09/0,88mg/dl; haptoglobina indoseável; teste de coombs directo e indirecto negativos. O estudo de anemia hemolítica imune induzida por drogas revelou a presença de anticorpos anti-ciclosporina verificando-se recuperação hematológica

após suspensão da droga e substituição por azatioprina. Teve alta com melhoria clínico-laboratorial da doença de base.

**Discussão:** Este caso ilustra a dificuldade do diagnóstico etiológico das anemias agudas no contexto de doença reumatológica. Não se podendo excluir a doença de base como causa, são factores a favor da causa medicamentosa a relação temporal com a introdução e suspensão do fármaco e o teste de coombs positivo associado ao fármaco.

**Palavras-chave:** ciclosporina anemia hemolítica dermatomiosite

## DOENÇAS INFECCIOSAS EM CRIANÇAS EVACUADAS DOS PALOP

Telma Francisco, Sara Nóbrega, Luís Varandas

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

- XI Jornadas Nacionais de Infecçologia Pediátrica, 7-9/05/2009, Aveiro (Poster)

**Introdução:** Portugal mantém, na área da saúde, acordos bilaterais de cooperação com os Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOP), garantindo tratamentos médico-cirúrgicos impossíveis de efectuar localmente. Assim, várias crianças têm sido evacuadas para o Hospital Dona Estefânia (HDE), tendo-se criado em 2007 uma consulta para as receber e orientar.

**Objectivos:** Identificar doenças infecciosas presentes em crianças evacuadas dos PALOP por patologia não infecciosa.

**Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo, do primeiro ano de consulta (2007) dos doentes provenientes dos PALOP ao abrigo dos acordos de cooperação.

**Resultados:** Foram pedidas pela Direcção Geral da Saúde 103 consultas, tendo sido efectuadas 61 (59,2%). Destas, o principal país referenciador foi S. Tomé e Príncipe (47,6%) seguido da Guiné-Bissau (36,1%). 52,4% dos doentes observados eram do sexo masculino com uma mediana de idades de 5 anos. Os motivos de transferência mais comuns foram: ortopédicos (26,2%), cirúrgicos (18,3%) e neurológicos/neurocirúrgicos (18,3%). Foram realizadas serologias para Hepatite B em 44 doentes (14% positivos), Hepatite A em 24 (58% positivos), Hepatite C em 15 (0 positivo), VIH em 41 (0 positivo), *Epstein Barr Vírus* em 12 (58% imunes), *Citomegalovírus* em 14 (86% imunes), Rubéola em 2 (não imunes), Toxoplasmose em 5 (nenhum imune), Sífilis em 29 (3% positivos). Foi feito estudo parasitológico das fezes em 39 doentes (38% positivos) e coprocultura em 34 (3 positivas, para *Shigella*, *Salmonella* e *Pseudomonas*).

**Conclusão:** Este estudo confirma a utilidade desta consulta permitindo a identificação, tratamento e eventual disseminação de patologia infecciosa em Portugal.

**Palavras-chave:** doenças infecciosas, PALOP

## **ENTEROVIRUS ENCEPHALITIS...NOT ALWAYS STRAIGHTFORWARD**

F. Marques<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, M. Pinto<sup>2</sup>, Ana Moreira<sup>3</sup>

1- Infectious Diseases Unit; 2 - Child Development Centre; 3 - Paediatric Neurology  
Hospital de Dona Estefânia Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 6 th World Congress of the World Society for Pediatric Infectious Diseases, Buenos Aires, Novembro de 2009 (Poster)

**Introduction/ Background:** Enteroviruses are responsible for 5-10% of encephalitis. Most children with enterovirus encephalitis (EVE) recover completely. Long-term complications are rare.

**Case report:** A healthy 32 months old girl, presented with fever and hallucinations, ataxia, aphasia and choreoathetosis. Neurologic examination revealed impaired arousal and verbal response, unsteady gait, abrupt nistagmus and absent right menace reflex. WBC of  $19.9 \times 10^3/\mu\text{l}$  (75.1% segmented neutrophils); CRP 10.6 mg/dl; AST 376 U/l; ALT 385 U/l. Head computed tomography was normal; EEG exhibited diffuse background slowing, without epileptic discharges. CSF analysis revealed: 16 cells (50% PMN); glucose 53mg/dl; proteins 31.7mg/dl and acyclovir, ceftriaxone, ciprofloxacin were started. Bacterial, viral cultures and toxicologic screen were negative. Brain MRI showed hyperintense signal on T2-weighted images around the fourth ventricle. Enterovirus RT-PCR was positive (CSF and stool). The clinical course was unfavorable with marked developmental regression with autistic features, persistent stereotypies and aphasia. A second lumbar puncture was performed 2 weeks later, which revealed negative enterovirus. Evaluation for other infectious agents (bacterial, fungal, and viral sources) and auto-immune etiologies, including anti-ganglioside, anti- NMDAR and anti-VGKC antibodies were negative. Humoral and cellular immunological studies were also normal. She received intravenous immunoglobulin (1g/Kg; 2 days) and methylprednisone (30mg/kg; 5 days), with slight clinical improvement. Development evaluation confirmed a severe autistic regression but showing steady improvement at follow-up.

**Conclusion:** In this patient chronic EVE syndrome, primary immunodeficiency, and immune mediated encephalitis were excluded. EVE in early childhood has been associated with autism spectrum disorder but the underlying mechanisms are still poorly understood. Maybe the new genetic advances in cadherin polymorphisms will unveil some of them and help us anticipate or prevent this cases.

**Key-words:** encephalitis, enterovirus, autistic features

## **ESTUDO RETROSPECTIVO DA HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS - ESTUDO DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA**

M. Marques, Orquídea Freitas, Maria João Brito, Lino Rosado

Unidades de Infeciologia e Hematologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

**Introdução:** A histiocitose de células de Langerhans é uma doença rara. Inclui três formas de apresentação que partilham o padrão infiltrativo da histiocitose mas com um espectro

clínico variável: granuloma eosinofílico, doença de Hand-Schuller-Christian (Diabetes insípido, proptose e lesões ósseas líticas) e doença de Letterer-Siwe (doença aguda disseminada).

**Objectivos:** Caracterizar a histiocitose nas crianças seguidas no Hospital Dona Estefânia.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com histiocitose de células de Langerhans diagnosticada no Hospital dona Estefânia no período entre Janeiro de 2000 e Maio de 2009. Foram registadas em grelha própria variáveis demográficas, clínicas, laboratoriais e imagiológicas. Os dados foram trabalhados estatisticamente em SPSS.

**Resultados:** Obteve-se um total de 9 casos sendo 5 do sexo masculino. Cinco correspondiam a granulomas eosinófilos, dois a doença de Letterer-Siwe e os restantes a doença de Hand-Schuller-Christian. A maioria do sexo masculino (55,6%), faixa etária a variar 4 dias de vida e 11 anos de idade (média= 4 anos). Todas as crianças com granuloma eosinófilo tinham mais de 4 anos de idade. Nas outras duas formas tinham idade inferior a 4 anos de idade (média=1,6 anos). As manifestações mais comuns foram as lesões líticas ósseas (5), dor óssea (2), lesões da pele (4), diabetes insipidus, proptose e lesões líticas ósseas (2). O local afectado na maioria das vezes foi o crânio (3 em 5), e vértebras lombares (2 em 5).

O tempo, desde o primeiro sintoma até ao diagnóstico, foi em média 50 dias (15 dias nos doentes com envolvimento cutâneo; 82 dias com lesão lítica óssea como sintoma de apresentação).

O hemograma foi normal e a PCR negativa em todos os casos. E foi sempre necessário confirmação por biopsia após os exames de imagem.

O tratamento foi adaptado a cada paciente e muito variável dada a clínica florida desta doença.

**Conclusões:** O granuloma eosinófilo é característico nas crianças mais velhas enquanto as outras formas predominam nos mais novos. O espectro da doença é pleomórfico e o tempo até ao diagnóstico é longo, enfatizando a necessidade do alto grau de suspeição.

**Palavras-chave:** granuloma eosinófilo, histiocitose de células de Langerhans

## **FOLLOW-UP OF SEVERE SEPSIS AND SEPTIC SHOCK IN CHILDREN IN TWO LISBON HOSPITALS**

Mariana Andrade<sup>1</sup>, T. Marques<sup>2</sup>, J.M. Oliveira<sup>1</sup>, P. Correia<sup>2</sup>, Maria João Brito<sup>1,2</sup>

1 - Unidade de Infeciologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora.

- 6th World Congress on Pediatric Infectious Diseases. Buenos Aires, Argentina, 18 a 22 de Novembro 2009.

**Background:** Severe sepsis and septic shock complications are well known. Despite diagnostic and therapeutic advances, subtle sequelae are usually under diagnosed. Objectives: Review the follow-up of severe sepsis and septic shock in children in two Lisbon's hospitals – one paediatric in a central area and one general in a suburban area.



**Methods:** Retrospective study between January 2000 and December 2008. Demographic, complications and outcome data were analysed. Newborn and children with chronic pathology or deficits, previous to the sepsis, were excluded.

**Results:** Fifty two children were studied with median age of 26 months at admission. Etiologic diagnosis was made in 58% (30) cases: *Neisseria meningitidis* (16) *Streptococcus pneumoniae* (4), *Staphylococcus aureus* (2) and others (8). Acute complications occurred in 37 (71%) cases: neurological (20), cutaneous/bone (5) and others (8). Most patients (96%) were referred to hospital consultation: infectious diseases (86%), otorhinolaryngology (70%), development (28%) and others. Median consultations per year was 4 (max-20; min-1) and the follow up had a median of 24 months. There were sequels in 24 (46%) cases: ophthalmologic (7), limb deformation/arthritis (5), scars (5), strabismus (4), hearing loss (4), attention deficits (3), development deficits (2) and epilepsy (2). Sequelae were related with acute complication (94% vs 6%;  $p=0,011$ ) and hearing loss with *Neisseria meningitidis* (75% vs 25%;  $p=0,07$ ). Immunologic study was performed in 15 (16%) patients, mainly in HFF (87% vs 13%;  $p=0,000$ ), and six had immunodeficiency: IgA deficiency (2), common variable immunodeficiency (1), complement components deficiency (2) and deficient polysaccharide antibodies (1).

**Comments:** Children with severe sepsis and septic shock should always have a close follow-up until growth and development is complete, independently of having sequelae when discharge from hospital. We suggest an orientated immunity study of all patients with severe and septic shock.

**Key-words:** severe sepsis, septic-shock, acute complications, follow-up

## GASTROENTERITE A ASTROVÍRUS

Anaxore Casimiro; B. Caldeira; Maria João Brito

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

- 58º Congresso da Associação Espanhola de Pediatria, Saragoça, 4-6 de Junho de 2009 (Comunicação)

**Introdução:** A gastroenterite aguda é uma importante causa de morbidade infantil em todo o mundo. Os vírus entéricos são os principais agentes implicados, sendo os astrovírus responsáveis por 2 a 8% dos casos.

**Objectivo:** Caracterizar a gastroenterite a astrovírus em crianças internadas num hospital pediátrico de nível III, de Lisboa.

**Materiais e Métodos:** Análise retrospectiva, de Janeiro de 2006 a Dezembro de 2008. O vírus foi identificado por imunoensaio enzimático (Ridascreen® Astrovirus) nas fezes. Foram analisados dados demográficos, clínicos e laboratoriais.

**Resultados:** A pesquisa de astrovirus foi solicitada em 839 crianças hospitalizadas, sendo positiva em 39 (4,6%) dos casos. Registou-se um predomínio no sexo masculino (69,2%) e uma média de idade de 22 meses (min-1mês; max-6anos) tendo 43,6% menos de 12 meses. 46% das infecções ocorreram entre Fevereiro e Maio. Dez crianças (25,6%) tinham doença

crónica: doença cardíaca (5), doença neurológica (2) e outras (3). Nenhum doente tinha infecção HIV. Em 20,5% a infecção foi adquirida no hospital. Diarreia aquosa (100%), febre (76,9%) e vômitos (61,5%) foram os principais sintomas. As complicações ocorreram em 24 (61,5%) doentes: desidratação moderada (11), desidratação ligeira (13) e desequilíbrio hidro-electrolítico (4). Registou-se associação com outros agentes de gastroenterite em 15,4% casos: rotavírus (2), adenovirus (1), salmonela (1), giardia (1) e entamoeba histolytica (1) e com outras infecções em 33,3%: infecção respiratória (6), infecção urinária (6) e meningite pneumocócica (1).

**Conclusão:** Embora a incidência das gastroenterites por astrovirus seja baixa, este estudo demonstra que as complicações são frequentes mas sem gravidade significativa. A infecção em grupos etários mais velhos do que habitualmente se descreve na literatura poderá indicar uma primoinfecção mais tardia na população estudada. Este é ainda um agente a ser considerado na etiologia das infecções nosocomiais.

**Palavras-chave:** astrovirus, gastroenterite aguda

### INFECÇÃO CUTÂNEA POR *MYCOBACTERIUM AFRICANUM* - PRIMEIRO CASO CLÍNICO NA IDADE PEDIÁTRICA

Telma Francisco<sup>1</sup>, D. Cunha<sup>2</sup>, R. Vieira<sup>2</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>

1 - Unidade de Infeciologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2- Unidade de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral. Lisboa

- 59 Congreso de la Asociación Española de Pediatría, 4-6/06/2009, Saragoça (Poster).
- Annales Españoles de Pediatría 2009;70:P896. (Resumo)

**Introdução:** A tuberculose cutânea é uma entidade rara representando 1,5% das formas extrapulmonares. Constitui um verdadeiro desafio na prática clínica, não só pelos problemas que coloca em termos de diagnóstico diferencial, mas também pelas dificuldades da confirmação microbiológica.

**Caso Clínico:** Rapaz, 6 anos, natural da Guiné-Bissau, com úlcera crónica da face direita com evolução de três anos, que viaja para Portugal após vários tratamentos realizados no seu país de origem, sem sucesso. A úlcera era justa-auricular, exsudativa, com 12x6cm de diâmetro e palpava-se uma adenopatia cervical posterior direita, 5x6cm, indolor, mole, não aderente aos planos profundos. Analiticamente: leucócitos  $12.67 \times 10^3/\mu\text{L}$ ; Hb 10,1g/dl; PCR 3,72mg/dl; VS 80mm/s. A radiografia do tórax revelou uma imagem hipotransparente, nodular no lobo inferior direito e a TC da face e pulmonar uma densificação do tecido celular subcutâneo subjacente à úlcera e um nódulo sólido na base pulmonar direita. A prova tuberculínica foi de 15mm de induração. A broncoscopia foi normal e as culturas do lavado bronco-alveolar e suco gástrico negativos para micobacterias. Realizou biópsia da região central e exsudativa da úlcera com isolamento de *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes*, mas culturas em *Lowenstein* negativas. Foi ainda excluída leishmaniose, actinomicose, outras infecções fúngicas, infecção por micobactérias atípicas,

lepra, úlcera de *Buruli* e neoplasia cutânea. Após reavaliação da metodologia de técnica de colheitas realizou posteriormente uma segunda biópsia, desta vez no bordo da lesão, sendo a PCR e a cultura positivas para *Mycobacterium africanum*. Iniciou antibacilares, com redução significativa das lesões cutânea e pulmonar após 3,5 meses de tratamento.

**Discussão:** Na literatura existem apenas três casos de infecção cutânea por *Mycobacterium africanum*, todos descritos em adultos, mas na criança este é o primeiro caso de tuberculose cutânea por este agente. Em países desenvolvidos, onde esta entidade é muito rara, é importante relembrar os rostos clínicos da tuberculose cutânea e conhecer as correctas metodologias com que devem ser efectuadas as colheitas para se realizar o diagnóstico.

### **INTERNAMENTO POR MALÁRIA IMPORTADA EM CRIANÇAS, EM DOIS HOSPITAIS DA GRANDE LISBOA**

Sílvia Freira<sup>1</sup>, Catarina Luís<sup>2</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Cláudia Santos<sup>1</sup>, Maria Helena Carreiro<sup>1</sup>, Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>1</sup>, Luís Varandas<sup>1</sup>.

1 - Unidade de Infeciologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora.

- Acta Pediatr Port. 2009; 40(2): 65-68

### **KAWASAKI DISEASE IN TWO LISBON'S HOSPITALS**

Raquel Maia<sup>1</sup>, Ana Laura Fitas<sup>2</sup>, Júlia Galhardo<sup>2</sup>, Catarina Gouveia<sup>1,2</sup>, Maria João Brito<sup>1,2</sup>

1-Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE, Lisboa; 2-Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- 6th World Congress of the World Society for Pediatric Infectious Diseases (WSPID), Buenos Aires, Argentina, Novembro de 2009 (Poster)

**Background:** Kawasaki disease (KD) is an increasingly reported systemic vasculitis, of unknown etiology, and the leading cause of acquired heart disease in developed countries. Data referring to this disease in Portugal is scarce.

**Aims:** Characterize KD in children hospitalized in two Lisbon's hospitals – one paediatric in a central area (Hospital Dona Estefânia) and one general in a suburban area (Hospital Fernando Fonseca).

**Methods:** Retrospective study between January 1998 and December 2008. Epidemiologic, clinical and laboratory data, treatment and follow-up were analyzed.

**Results:** From the 77 patients most were male (1,8:1); ages ranged from 2 months to 11,5 years, with 90% ≤ 5 years. Thirteen (16,8%) had atypical disease. 88% had conjunctivitis and mucosa involvement. Lymph node enlargement was the least common sign (62%). One third had perineal or BCG site erythema, the last more frequently in 1 year (50% vs 4,6%; p=0,001). Gastrointestinal signs/symptoms were the most common additional

features (40%). Peak platelet level was higher in children <1 year (933083 vs 639383/mm<sup>3</sup>; p=0,01). Concomitant infectious agents were identified in 47%. Half had cardiac involvement; 23% presenting coronary aneurism/ectasia, which were more frequent in incomplete KD (46,2% vs 18,8%; p=0,04) and in younger children (1,6 years vs 2,9 years; p=0,002). No other variable affected the coronary involvement, namely the immunoglobulin administration timing. Immunoglobulin was administered in 7<sup>th</sup> day of disease (median); aspirin therapy duration 10 days (anti-inflammatory) and 6 months (anti platelet aggregation). There weren't significant differences in management between the two hospitals.

Mean follow up: 24 months. Four (5%) children maintained aneurisms after 12 months.

**Conclusions:** Even though immunoglobulin was timely administered, 23% still presented coronary aneurism/ectasia. Special focus should aim younger children, which were particularly affected. The high prevalence of concomitant infectious agents corroborates an immunologic response triggered by different agents in KD genesis.

**Key words:** Kawasaki disease, Lisbon

### NEURORETINITE UNILATERAL. QUE ETIOLOGIA?

Filipa Marques<sup>1</sup>, Cristina Brito<sup>2</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>

1 - Unidade de Infecçiology, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 2 - Serviço de Oftalmologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, Outubro de 2009 (Poster)

**Introdução:** A neuroretinite é uma patologia rara em pediatria. Pode ser de origem imunológica, mas a infecciosa é a mais frequente sendo a bartonelose causa em 5-10% dos casos. Os autores apresentam um caso de neuroretinite unilateral que levantou problemas quanto ao diagnóstico etiológico.

**Caso clínico:** Rapariga, 12 anos, com febre e diminuição da acuidade visual esquerda com 14 dias de evolução. Contexto epidemiológico de contacto com cães, gatos e viagem recente ao Canadá. A observação por oftalmologia com fundoscopia, biomicroscopia ocular; ecografia ocular; OCT e TAC-CE e órbitas concluiu tratar-se de neurocoriorretinite granulomatosa unilateral com estrela macular. Laboratorialmente sem leucocitose, PCR 7,55 mg/dl; VS 105mm/h. Foi medicada com ceftriaxone e prednisolona que cumpriu 21 dias. A biópsia da conjuntiva revelou infiltrado inflamatório subepitelial moderado, predominantemente linfoplasmocitário, sem granulomas ou BAAR. Da investigação imunológica a referir IgM 3.570g/l com autoimunidade e ECA normais. IgE total 1853U/ml e a investigação infecciosa mostrou serologia para *Bartonella henselae* com IgM positiva e IgG >640, com uma 2<sup>a</sup> amostra com IgM negativa e IgG >320. A pesquisa de *Toxocara canis* mostrou ELISA positivo com imunodifusão e imunoelctrodifusão negativas. A PCR para *Borrelia burgdorferi* foi positiva com IgM não reactiva e IgG positiva, sendo a 2<sup>a</sup> PCR para *Borrelia* negativa. Ficou apirética em D3 de internamento, mantendo as alterações oftalmológicas. Actualmente apresenta melhoria da acuidade visual, com

redução da área de descolamento seroso, mantendo, contudo, granuloma peripapilar e alterações na área macular.

**Discussão:** A presença de febre, a história epidemiológica, o granuloma peripapilar e a serologia compatível tornam a bartonelose a causa mais provável da doença nesta doente. A existência de uma coinfeção é uma situação extremamente rara mas a PCR positiva para *Borrelia burgdorferi* não permite excluir também esta etiologia. Salienta-se a importância da investigação precoce com exames laboratoriais criteriosos para um diagnóstico etiológico acertado e instituição de terapêutica dirigida.

**Palavras-chave:** febre, neuroretinite unilateral, bartonelose

### **PARÉSIA FACIAL BILATERAL – A CLÍNICA É SOBERANA!**

Telma Francisco<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>2</sup>

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

- XI Jornadas Nacionais de Infeciologia Pediátrica, 7-9/05/2009, Aveiro (Poster)

**Introdução:** A parésia facial bilateral é uma situação muito rara, com uma incidência aproximada de 1:5.000.000; a etiologia mais associada é a neuroborreliose.

**Caso Clínico:** Rapaz, 12 anos, com dor na região do antebraço direito e posterior extensão ao braço, ombro e região cervical. Realiza TAC e cintigrafia óssea que não revelam alterações e é medicado com antiinflamatório com melhoria da sintomatologia. Cerca de 10 dias depois inicia febre de predomínio vespertino e posteriormente parésia facial bilateral, completa à direita e com desvio da comissura labial à esquerda e sinal de *Bell* bilateral. Havia referência a viagens ao Gerês, Algarve e Marrocos no mês anterior. Analiticamente apresentava leucócitos  $20,68 \times 10^3/\mu\text{L}$  (neutrófilos 87,5%), VS 8mm e liquor com 500 células/mm (linfócitos 85%), sem outras alterações. A RMN crânio-medular era compatível com processo inflamatório medular, meníngeo e radicular difuso, com maior expressão a nível de C3-D2. Inicialmente a PCR no liquor e a serologia sérica para *Borrelia* foram negativas. Pela clínica realizou-se uma segunda determinação de PCR para *Borrelia* no liquor desta vez positiva. Simultaneamente foram excluídas outras etiologias nomeadamente herpesvirus, arbovirus, micobactérias e ainda patologia auto-imune. Cumpriu 21 dias de ceftriaxone, com resolução completa da sintomatologia.

**Conclusão:** A presença de meningite linfocítica, radiculite e parésia facial bilateral (*síndrome de Bannwarth*) são muito sugestivas de neuroborreliose. A PCR no liquor pode inicialmente ser negativa pelo que, por este motivo não se pode excluir esta etiologia. Este caso pretende alertar para a importância primordial que a clínica continua a ter no diagnóstico.

**Palavras-chave:** neuroborreliose, parésia facial bilateral

## SEPTIC ARTHRITIS: A 5 YEAR RETROSPECTIVE STUDY

Gustavo Queirós, Filipa Marques, Catarina Gouveia, Maria João Brito

Unit of Infectious Diseases, Department of Paediatrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon

**Background:** Septic arthritis (SA) is a disabling and potentially life-threatening condition requiring prompt diagnosis and treatment.

**Aims:** Comparing results after the implementation of management guideline in our department in January 2007 and compliment evaluation.

**Materials and methods:** Retrospective study of children with SA, admitted between January 2003 and June 2008. Demographic, clinical, laboratory, imagiologic, therapeutic data and outcome were analysed.

**Results:** 56 patients, with median age of 23 months (max 15 years; min 17 days). Risk factors were present in 19,6% (congenital heart disease and trauma) and co-morbidities in 16,1% (varicella, meningococcal sepsis, pneumonia, piomyositis, bursitis and Kawasaki disease). Microbiological diagnosis was achieved in 32,1%, by blood culture (11%), pus aspiration (5,4%) or both (16%). *Staphylococcus aureus* was the predominant organism (17,9%). After guideline introduction we verified: a slight increase in laboratory data (WBC 90,5 vs 100%, p=0,5; CRP 88 vs 100%, p=0,3; ESR 40,5 vs 64,3%, p=0,1); synovial fluid analysis (0 vs 21,4%, p=0,01), imaging (US 88 vs 92%, p=0,6; bone cintigraphy 19 vs 35,7%, p=0,25) and microbiologic studies (pus aspiration cultures 59 vs 78,6%, p=0,3). There was no significant change in therapeutic arthrocentesis (83,3-85,7%, p=1). Antibiotic use according to the guideline was 71% and the duration was accomplished in 64%. There was no significant reduction on median inhospital stay ( $14 \pm 13,2$  vs  $13,5 \pm 8,7$  days, p=0,5) and in 50% the follow-up was insufficient.

**Conclusion:** Our audit identified deficiencies in standards of care of SA, despite a management improvement after guideline implementation.

**Key-words:** septic arthritis protocol evaluation

## SÍNDROME FEBRIL INDETERMINADO: QUE DIAGNÓSTICO?

João Neves<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, Luís Varandas<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, José Melo Gomes<sup>2</sup>.

1- Unidade de Infecçologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2- Reumatologia Pediátrica - Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** O síndrome febril indeterminado define-se por febre com mais de três semanas de evolução. A etiologia pode ser infecciosa, imunológica, reumatológica, neoplásica ou por outras causas menos comuns. A abordagem destes doentes é complexa e pode ser difícil chegar a um diagnóstico.

**Caso clínico:** Rapaz de 18 anos com febre recorrente com três anos de evolução (episódio febril com duração de cerca de três semanas), emagrecimento com perda de 15% do peso corporal e desde há 2 anos hepatoesplenomegália, astenia marcada e VS persistentemente elevada (>100 mm/h). Da investigação alargada foram excluídas etiologias infecciosas e

doença neoplásica. Todos os marcadores de doenças auto-imunes foram negativos (à exceção de anticorpos anti-nucleares, 1/320 padrão mosqueado). Apresentava anemia (Hb: 8,5 - 9,5 g/dL) hipocrômica microcítica, testes de Coombs plaquetário e eritrocitário positivos, hipergamaglobulinemia (IgG 21g/L), fenotipagem linfocitária com CD3CD4 e CD3CD8 ativados aumentados e 1,5 a 8% de linfócitos T duplamente negativos com 2% expressando TCR  $\alpha\beta$ . A biópsia osteo-medular, histologia ganglionar e esplênica revelaram alterações inespecíficas características de hiperestimulação imune. No último ano durante os episódios febris surgiram episódios intermitentes (3-4 dias) de artralguas ou artrite das tíbio-társicas e pés e aumento da esplenomegália pelo que iniciou azatioprina e prednisolona. Após três semanas de terapêutica verificou-se uma importante melhoria clínico-laboratorial (apirético, assintomático, recuperação ponderal, regressão da esplenomegália, negatificação da PCR e diminuição da VS para 67 mm/h).

**Discussão:** Este caso ilustra as dificuldades do diagnóstico de alguns casos de síndrome febril indeterminado; apesar da evolução prolongada e de uma investigação exaustiva não se identifica a patologia subjacente. Novas manifestações clínicas e/ou laboratoriais permitirão catalogar esta entidade no espectro das doenças sistêmicas auto-imunes.

**Palavras-chave:** doenças sistêmicas auto-imunes, síndrome febril indeterminado

## TOSSE CONVULSA – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Marlene Salvador, Catarina Gouveia, Maria João Brito

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

- 7º Encontro de Infeciologia Pediátrica, Anadia, 31/10/2009 (Comunicação Oral).

**Introdução:** A heterogeneidade da apresentação clínica, o baixo índice de suspeição e a ausência de método laboratorial de diagnóstico padrão tornam o diagnóstico de tosse convulsa um desafio.

**Objectivo:** Analisar as limitações dos exames laboratoriais no diagnóstico de tosse convulsa apresentando quatro casos clínicos com aspectos de diagnóstico pouco habituais ou controversos.

**Caso 1:** Lactente de 1 mês com tosse acessual, congestão facial, cianose e episódios de apneia com 12 dias de evolução. Contexto epidemiológico de “infecção respiratória alta”. Leucócitos 19760/L; linfócitos 15010/L. Serologias iniciais e PCR nas secreções para *Bordetella pertussis* negativas. Posteriormente realizou mais duas serologias com quatro semanas de intervalo, com seroconversão que colocou a hipótese de diagnóstico de tosse convulsa.

**Caso 2:** Lactente de 3 meses com tosse acessual, congestão facial e episódios de apneia com um mês de evolução. Programa nacional de vacinação (PNV) actualizado. Contexto epidemiológico de “infecção respiratória alta” na família. Leucócitos 25020/L; linfócitos 15362/L. Serologia para *Bordetella pertussis* e PCR nas secreções realizadas nessa altura negativas, o que não permitiu excluir tosse convulsa.

**Caso 3:** Lactente de 2 meses com tosse acessual e dificuldade respiratória. PNV actualizado. Leucócitos 8560/L; linfócitos 2830/L. Serologia para *Bordetella pertussis* IgM

e IgG positiva; não repetiu serologias nem realizou PCR pelo que o diagnóstico de tosse convulsa não é conclusivo.

**Caso 4:** Lactente de 2 meses com tosse acessual, congestão facial, cianose, protusão da língua e guincho com 10 dias de evolução. PNV desactualizado. Leucócitos 22660/L; linfócitos 12480/L. A PCR para *Bordetella pertussis* foi positiva mas o antigénio para *Chlamydia trachomatis* nas secreções também foi positivo mostrando a ocorrência de uma co-infecção.

**Conclusões:** Estes casos ilustram não só as limitações dos exames laboratoriais no diagnóstico de tosse convulsa reforçando a necessidade de uma uniformização na abordagem diagnóstica desta patologia mas chamam também à atenção para o facto de que na presença de clínica sugestiva a existência de uma etiologia infecciosa não exclui a possibilidade de haver uma coinfeção por *Bordetella*.

**Palavras-chave:** tosse convulsa, *Bordetella pertussis*, diagnóstico, exames laboratoriais

## VASCULITE COM ENVOLVIMENTO DAS CORONÁRIAS NUMA ADOLESCENTE. QUE VASCULITE ?

Filipa Marques, Marta Conde, Maria João Brito

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

- XI Jornadas Nacionais de Infecciologia Pediátrica/I Jornadas Lusófonas de Infecciologia Pediátrica”, Aveiro, Maio de 2009 (comunicação oral)

**Introdução:** As vasculites sistémicas são doenças raras, caracterizadas por inflamação das paredes dos vasos. Podem ser primárias ou secundárias a infecção, neoplasia ou auto-ímmunes.

**Caso clínico:** Rapariga, 14 anos, internada por febre, mialgias, exantema maculo-papular eritemato-violáceo coalescente generalizado e edema dos membros. Apresentava leucocitose 35000mm<sup>3</sup>, neutrofilia 80%; PCR 42.24mg/dl; VS 105mm/h e iniciou ceftriaxone. O ecocardiograma mostrou insuficiência mitral e dilatação da coronária esquerda (>4 mm) com aneurisma realizando imunoglobulina e AAS por suspeita de Doença de Kawasaki atípica. Posteriormente ocorreu insuficiência cardíaca congestiva, com edema agudo do pulmão e pancardite e iniciou enalapril, nitroglicerina e furosemida com melhoria. O ecodoppler renal, abdominal e PET foram normais. A angio-TAC abdominal revelou áreas compatíveis com enfartes renais e a angio-RM CE enfarte antigo no território da artéria cerebelosa posteroinferior. Realizou inicialmente biópsia cutânea superficial e só posteriormente em cunha que foram inconclusivas com *lúpus band test* positivo. A referir apenas serologia para influenza A IgM e IgG positivas com restante investigação para agentes infecciosos negativa e auto-ímmune inconclusiva, incluindo ANCAc e p negativos. Na 2ª semana de doença registou-se trombocitose (860.000/µl). A evolução clínica e da função cardíaca foram favoráveis mas actualmente mantém aneurisma cardíaco.

**Discussão:** Apesar de não se poder excluir Doença de Kawasaki atípica, dada a clínica e a raridade desta identidade nesta faixa etária, pela hipótese de vasculite necrotizante, a



vigilância desta doente a longo prazo é mandatária. Numa vasculite, a biópsia cutânea precoce, realizada correctamente, profunda e em cunha poderia ter contribuído para o diagnóstico.

**Palavra-chave:** adolescente, vasculite sistémica, aneurisma coronário

## UNIDADE DE ADOLESCENTES

### **NÃO SE ENCONTRA NADA! E AGORA?**

#### **SÍNDROME DA MIOSITE DE TENSÃO: UMA ABORDAGEM INOVADORA**

Marlene Salvador<sup>1</sup>, Ana Laura Fitas<sup>1</sup>, Leonor Sassetti<sup>1</sup>, Maria José Costa<sup>2</sup>

1 - Pediatria Geral, Área de Pediatria Médica; 2 - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 29 de Setembro de 2009

**Introdução:** No internamento de adolescentes são frequentes os casos de dor recorrente/persistente de etiologia psicossomática. A abordagem preconizada pela Síndrome da Miosite de Tensão (SMT) fornece aos doentes mecanismos para intervirem na resolução das queixas sintomáticas através de um programa educacional.

**Objectivos:** Descrição das bases teóricas, critérios de diagnóstico e tratamento da SMT; Caracterização clínica dos doentes internados na Unidade de Adolescentes (UA) em quem foi utilizada a abordagem da SMT.

**Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes internados na UA de Janeiro/2008 a Junho/2009, em quem esta abordagem foi empregue. Variáveis analisadas: idade, sexo, motivo de internamento, antecedentes pessoais, meios complementares de diagnóstico (MCD), especialidades envolvidas, duração do internamento, timing da alta após a intervenção e seguimento após a alta.

**Resultados:** Neste período foram internados 5 doentes (2M/3F) por dor recorrente/persistente sem etiologia identificada, com idades entre os 9 e os 13 anos. A apresentação clínica dominante foi dor e impotência funcional de um membro inferior (3), seguindo-se dor inguinal bilateral (1) e dor abdominal (1); os quadros eram arrastados, obrigavam à permanência no leito e acompanhavam-se de dor intensa. Todos os doentes apresentavam antecedentes pessoais de conflitos familiares e/ou ansiedade de separação. Antes da abordagem terapêutica do SMT, todos os doentes realizaram uma grande bateria de MCD. Na investigação estiveram envolvidas diversas especialidades, para além da Medicina: Ortopedia (4), MFR (3), Pedopsiquiatria (3), Neurologia (2) e Cirurgia Vasculosa (1). A duração média do internamento foi de 5,2 dias e todos os doentes tiveram alta um dia após a abordagem terapêutica da SMT, 3 deles assintomáticos e 2 com melhoria significativa das queixas.

**Conclusões:** O modelo terapêutico da SMT tem elevada eficácia nos casos de dor recorrente/persistente sem etiologia orgânica identificada. Dada a dificuldade na abordagem destes casos, em todas as idades, apresenta-se como uma opção terapêutica válida no âmbito de uma equipa multidisciplinar.

**Palavras-chave:** Síndrome da Miosite de Tensão

### **DO RIGOR DIETÉTICO À OBSESSÃO COM O PESO: DOIS CASOS CLÍNICOS DE DISTÚRBO DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR EM ADOLESCENTES COM DIABETES MELLITUS TIPO 1**

Ana Laura Fitas<sup>1</sup>; M.A. Silva<sup>2</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>1</sup>; Rosa Pina<sup>3</sup>; Guilhermina Romão<sup>3</sup>; Gonçalo Cordeiro-Ferreira<sup>4</sup>

1 – Unidade de Adolescentes, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 2 – Unidade de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia; 3 – Unidade de Endocrinologia Pediátrica Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 4 –da Área de Pediatria Médica (Director), Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15-17/10/09 (Poster)

**Objectivo:** Pretende-se realçar a prevalência e o impacto dos distúrbios do comportamento alimentar (DCA) em adolescentes do sexo feminino com *Diabetes mellitus* tipo 1 (DM1), ilustrando-se com dois casos clínicos de doentes seguidas em consulta multidisciplinar, com internamentos na Unidade de Adolescentes do Hospital D. Estefânia.

**Contexto:** A prevalência de DCA é superior em adolescentes do sexo feminino com DM1 comparativamente a controlos saudáveis da mesma idade. Como causas desta associação incluem-se: efeitos de doença crónica na imagem corporal; aumento de IMC associado à insulino-terapia e hábitos de cumprimento de plano dietético. A omissão de insulina, incluída como comportamento purgativo nos critérios DSM IV, é um dos métodos para controlo de peso mais utilizados por estas adolescentes. A coexistência de DM1 e DCA condiciona agravamento do prognóstico da primeira, com instabilidade metabólica, aumento do risco de cetoacidose diabética, ocorrência mais precoce de complicações microvasculares (retinopatia e nefropatia) e aumento da mortalidade.

**Casos Clínicos:** JM, adolescente do sexo feminino, com antecedentes pessoais de preocupação com a imagem corporal e DM1 desde os 13 anos de idade. Aos 14 anos, após aumento de peso resultante da estabilização metabólica, inicia restrição alimentar e omissão de insulina, com perda ponderal e deterioração do controlo metabólico. À data de internamento apresentava IMC 17,6 (P10-P25) e critérios de diagnóstico de anorexia nervosa do tipo restritivo. RR, adolescente do sexo feminino, com antecedentes pessoais de hepatite autoimune e diagnóstico de DM1 aos 8 anos. Bom controlo metabólico até aos 12 anos, quando apresenta valores crescentes de HbA1C (até 9%), preocupação excessiva com o ganho de peso e indução voluntária do vômito no mês anterior. À data de internamento apresentava IMC 18,3 (P50) e critérios de diagnóstico de perturbação do comportamento alimentar sem outra especificação.

**Discussão:** Os casos apresentados ilustram alguns factores preditivos de DCA nas adolescentes com DM1, nomeadamente: preocupação com a imagem corporal, com o peso e aumento do IMC (início do DCA após aumento de peso). Nos dois casos, o início do DCA piorou o controlo metabólico, traduzindo-se no aumento da HbA1c.

**Conclusão:** A prevalência e o impacto deletério dos DCA nas adolescentes com DM1 devem justificar elevado nível de suspeição diagnóstica e identificação precoce dos factores preditivos desta comorbilidade.

**Palavras-chave:** diabetes, comportamento alimentar, HbA1C, prognóstico.

### **SÍNDROME DA ARTÉRIA MESENTÉRICA SUPERIOR EM JOVEM COM PERTURBAÇÃO DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR**

Sara Silva<sup>1</sup>, Marta Conde<sup>1</sup>, Maria do Carmo Pinto<sup>1</sup>, José Cabral<sup>2</sup>, Cristina Borges<sup>3</sup>, Maria Antónia Silva<sup>4</sup>

1 - Unidade de Adolescentes, Área de Pediatria Médica; 2 - Unidade de Gastrenterologia, Área de Pediatria Médica; 3 - Serviço de Cirurgia, Área da Cirurgia Pediátrica; 4 - Serviço de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 14 Abril de 2009

A Síndrome da Artéria Mesentérica Superior, caracterizada por vómitos pós-prandiais secundários a obstrução duodenal intermitente, faz diagnóstico diferencial com anorexia nervosa. A primeira situação pode ainda ser consequência da acentuada perda de peso que ocorre na segunda, tornando o diagnóstico de S. da artéria mesentérica superior por vezes difícil.

Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente internada na Unidade de Adolescentes por extrema perda de peso, restrição do comportamento alimentar, obstipação e epigastralgias pós-prandiais, na qual o diagnóstico de anorexia nervosa fora colocado. Já durante o internamento, surge quadro de suboclusão intestinal, que obriga à realização de vários exames complementares, chegando-se ao diagnóstico de Síndrome da artéria mesentérica superior.

Posteriormente será feita uma curta abordagem teórica sobre a referida patologia.

Os autores concluem que é de extrema importância ter sempre em consideração não só os diagnósticos diferenciais, como as complicações, que surgem nas perturbações do comportamento alimentar.

**Palavras-chave:** Perturbação Do Comportamento Alimentar; Síndrome da Artéria Mesentérica Superior

## SÍNDROME DA MIOSITE DE TENSÃO - EXPERIÊNCIA NUMA UNIDADE DE ADOLESCENTES

Marlene Salvador, Maria José Costa, Leonor Sasseti

Unidade de Adolescentes, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 16/10/2009 (Comunicação livre)
- Acta Pediátrica Portuguesa 2009:40 (5) (Resumo)

**Introdução:** Na adolescência, a patologia psicossomática é frequente e de difícil resolução. O Síndrome da Miosite de Tensão (SMT) apresenta-se como uma abordagem inovadora nestas situações.

**Objectivos:** Caracterização clínica dos doentes (D) internados na Unidade de Adolescentes (UA) em quem foi utilizada a abordagem “SMT”.

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos D internados na UA de Janeiro/2008 a Junho/2009, em quem esta abordagem foi empregue. Foram analisados: idade, sexo, motivo de internamento, antecedentes pessoais, meios complementares de diagnóstico (MCD), especialidades envolvidas, duração do internamento e *timing* da alta após a intervenção.

**Resultados:** Foram internados 5 D por dor recorrente/persistente sem etiologia identificada, com idades entre os 9 e os 13 anos, 3 do sexo feminino. A apresentação clínica dominante foi dor e impotência funcional de um membro inferior (3), seguindo-se dor inguinal bilateral (1) e dor abdominal (1); os quadros eram arrastados, obrigavam à permanência no leito e acompanhavam-se de dor intensa. Todos os D apresentavam antecedentes pessoais de conflitos familiares e/ou ansiedade de separação. Dois D tinham, também, história de cefaleias recorrentes e síndrome do cólon irritável. Antes da abordagem terapêutica do SMT, todos os D realizaram uma grande bateria de MCD: análises (5), radiografia (3), ecografia (2), TC (2), RMN (1), cintigrafia óssea (2), densitometria (1) e eco-doppler (1). Na investigação estiveram envolvidas diversas especialidades, para além da Medicina: Ortopedia (4), MFR (3), Pedopsiquiatria (3), Neurologia (2) e Cirurgia Vascular (1). A duração média do internamento foi de 5,2 dias e todos os D tiveram alta um dia após a abordagem terapêutica da SMT, 3 deles assintomáticos e 2 com melhoria significativa das queixas.

**Conclusões:** A abordagem terapêutica da SMT tem elevada eficácia nos casos de dor recorrente/persistente sem etiologia identificada e insucesso terapêutico, excluída patologia orgânica. A metodologia utilizada fornece aos D, mesmo em idade pediátrica, mecanismos para os próprios intervirem na resolução das queixas sintomáticas através de um programa educacional.

**Palavras-chave:** psicossomático, miosite de tensão

## UNIDADE DE NEFROLOGIA

### **CISTINOSE INFANTIL**

Rute Neves, Isabel Castro

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro *Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.*

**Introdução:** A cistinose é uma doença rara, de transmissão autossómica recessiva, causada pela acumulação de cisteína intralisossómica nas células de diversos órgãos. Pela sua boa 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, com 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 homozigótica 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/1,73m<sup>2</sup>/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 eutiroides.

**Discussão:** Na cistinose, o envolvimento renal é determinante na evolução dos doentes a médio e longo prazo. Este caso ilustra a importância do diagnóstico e início de terapêutica específica precoces. De realçar a importância dos doseamentos periódicos da cistina leucocitária para uma boa orientação da terapêutica com cisteamina.

**Palavras-chave:** cistina leucocitária , cistinose

### **DILEMA CLÍNICO NO TRATAMENTO DE DOENTE COM MICROANGIOPATIA TROMBÓTICA E HIPERTENSÃO ARTERIAL GRAVE**

Dora Gomes<sup>1</sup>, Vera Caracol<sup>1</sup>, Isabel Castro<sup>2</sup>

1- Pediatria Geral, 2- Unidade de Nefrologia. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 16 de Junho de 2009

A microangiopatia trombótica (MAT) é um síndrome caracterizado pela formação de trombos na microcirculação de vários órgãos, originados pela lesão das células endoteliais com espessamento da parede vascular e agregação plaquetária, responsáveis pela obstrução total ou parcial do lume vascular.

A MAT, embora caracteristicamente associada à Púrpura Trombocitopénica Trombótica (PTT) /Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) (que são dois síndromas mais do que duas doenças distintas) (1,2,7), contudo ser secundária a outras condições, nomeadamente Hipertensão Maligna, Sépsis, Lúpus Eritematoso Sistémico, doença maligna.

Vários mecanismos têm vindo a ser descritos na patogénese destes síndromas. A deficiência funcional da enzima ADAMTS13 (acrónimo para "*a desintegrin -like and metalloprotease with thrombospondin type I repeats*") - uma enzima plasmática clivadora do factor de van Willebrand pode constituir uma chave essencial (mas não exclusiva) para o diagnóstico de PTT/SHU, principalmente nos doentes com plaquetas normais, podendo ser determinante na conduta terapêutica.

O uso de plasmaferese reduz substancialmente a mortalidade nestas situações devido à correcção da deficiência da ADAMTS13 e à remoção dos auto-anticorpos e das citocinas estimulantes do endotélio.

Os autores descrevem um caso ilustrativo de um doente com MAT associada a hipertensão arterial (HTA) grave que colocou grandes dificuldades no diagnóstico diferencial e respectivo tratamento.

**Palavras-chave:** hipertensão arterial, microangiopatia trombótica

### **NEFRITE LÚPICA GRAVE, O QUE FAZER? OPTAMOS PELA PLASMAFERESE**

Andreia Mascarenhas<sup>1</sup>, Ana Paula Serrão<sup>2</sup>, Isabel Castro<sup>2</sup>

1 - Pediatria Geral; 2 - Unidade de Nefrologia. Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 15 de Dezembro de 2009

No lúpus eritematoso sistémico (LES) o envolvimento renal é o factor determinante do prognóstico. A nefrite é uma das principais formas de apresentação do lúpus na idade pediátrica e ocorre em cerca de 30 a 70% dos doentes. A classe IV (classificação ISN/RPS) é a forma histológica mais comum e a sua gravidade impõe uma terapêutica imunossupressora agressiva. Em situações graves e/ou refractárias ao tratamento, o uso de plasmaferese, apesar de controverso, continua a ser uma opção terapêutica coadjuvante a considerar.

Apresentamos o caso de uma rapariga de 10 anos de idade, sempre saudável, internada por síndrome nefrítico/nefrótico, tendo-se diagnosticado nefrite lúpica classe IV. Iniciou pulsos de metilprednisolona e de ciclofosfamida (CYC). Por rápido e intenso agravamento clínico fez plasmaferese (5 sessões). Em D19 por cefaleias, alteração do estado de consciência (Glasgow 3) e bradicardia, associadas a hipertensão arterial grave (TAS 208 e TAD 128 mmHg), foi transferida para a UCIP onde recebeu apoio ventilatório durante 24 horas. A TAC – CE e o EEG foram normais. Foi excluído síndrome anti-fosfolípídico. Por agnosia visual e alexia realiza RMN – CE que revela leucoencefalopatia posterior reversível, compatível com encefalopatia hipertensiva. Após o 2º pulso de CYC, tem alta clinicamente estável, com função renal normal, tensão arterial controlada sob terapêutica tripla, mantendo proteinúria nefrótica (110 mg/m<sup>2</sup>/h) e Ac.anti ds-DNA positivos. Após o 3º ciclo de CYC houve redução significativa da proteinúria e negatização dos marcadores de

actividade da doença. Actualmente, 3 meses após completar 6º pulso de CYC e sob azatioprina, encontra-se clinicamente bem, sem proteinúria e com marcadores negativos. Apesar de a doença renal ser uma forma frequente de apresentação do LES, não é comum revestir-se da gravidade do caso apresentado, a qual motivou o uso da plasmaférese, que pensamos ter sido um importante factor de controlo da doença.

**Palavras-chave:** lúpus eritematoso sistémico, plasmaférese

## UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

### **PNEUMOCYSTIS CARINII: UM DESAFIO SEMPRE ACTUAL**

#### **A propósito de dois casos clínicos**

Maria João Parreira<sup>1</sup>, José Augusto Oliveira Santos<sup>2</sup>; (colaboração UCIP e S1S1)

1 - Pediatria Geral; 2 - Unidade de Pneumologia. Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 13 de Março de 2009

O *Pneumocystis carinii* é um parasita extracelular presente nos pulmões de mamíferos de todo o mundo.

Causa rara de doença sintomática no indivíduo saudável, é uma das causas mais frequentes de pneumonia nos doentes imunocomprometidos, com taxas de mortalidade não desprezáveis.

A propósito de dois casos clínicos, os autores fazem uma revisão sobre a infecção por este agente no ser humano.

Destaca-se a relevância da resposta individual à terapêutica de acordo com o estado imunitário de cada indivíduo e reforça-se o papel essencial do diagnóstico e tratamento adequados, bem como da manutenção de profilaxia nos doentes seleccionados.

**Palavras-chave:** *Pneumocystis carinii*

### **VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA**

José Augusto Oliveira Santos<sup>1</sup>, Joaquim Sequeira<sup>1</sup>, Ana Soudo<sup>2</sup>

1 - Unidade de Pneumologia, Área de Pediatria Médica; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 30 de Junho de 2009

Os autores descrevem a actividade do HDE na área da Ventilação Domiciliária nos últimos 4 anos.

Abordam particularidades de utilização da VNI na criança, suas vantagens, indicações e critérios de utilização.

O carácter multidisciplinar desta intervenção é realçado com alguns exemplos práticos da sua experiência.

**Palavras-chave:** Ventilação domiciliária, Ventilação não invasiva

## UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

### **HIPERGLICÉMIA. NEM SEMPRE O QUE PARECE!**

Dina Eiras, Rosa Pina

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 17 de Novembro de 2009.

A concentração de glicose no sangue, que tem um estreito leque de normalidade, é regulada por factores metabólico-hormonais. A hiperglicémia é uma alteração observada frequentemente na prática pediátrica e um motivo crescente de consultas de pediatria.

Há muitas possibilidades diagnósticas na hiperglicémia, que aqui se ilustram através de 3 casos clínicos:

1) Criança do sexo masculino, 16 meses, deu entrada na UCIP por sépsis. Constatou-se hiperglicémia grave ( $> 550\text{mg/dl}$ ), requerendo terapêutica com insulina.

2) Criança do sexo masculino, 6 anos, raça negra, recorreu ao SU por queimaduras de 2º e 3º grau em 20% da superfície corporal, tendo sido transferido para a UCIP por instabilidade hemodinâmica associada a hipertiroidismo. Por hiperglicémia ( $> 300\text{mg/dl}$ ) sem cetonúria mas persistente, iniciou terapêutica com insulina. Em D16 foi transferido para uma enfermaria médica com melhoria do controlo glicémico e necessidades de insulina progressivamente menores.

3) Criança do sexo masculino, 7 anos, com antecedentes familiares (mãe e família materna) de hiperglicémia mal caracterizada e Diabetes mellitus (DM) 1 e 2, internado por pneumonia. Tinha glicemia ocasional de  $219\text{ mg/dl}$ . Após alta manteve glicemias em jejum elevadas ( $106\text{-}140\text{mg/dl}$ ).

A hiperglicémia crónica caracteriza a DM nas suas diversas formas (DM1, com presença de auto-anticorpos; DM2; formas monogénicas de DM incluindo ex-MODY; outras formas: lesão pancreática, endocrinopatias, necessidade de terapêutica crónica com alguns fármacos). O leque de possibilidades diagnósticas é amplo.

A hiperglicémia transitória ocorre em diversas situações e frequentemente associa-se a stress metabólico importante (trauma, sépsis, queimaduras). Há remissão completa da hiperglicémia após o desequilíbrio inicial ter sido controlado.



Salienta-se que a hiperglicémia é um achado comum. Em crianças gravemente doentes pode estar englobada na resposta ao stress e não ser indicadora de DM, mas a sua presença durante deve ser investigada. Além da DM1, devem ser referenciadas à consulta as suspeitas de hiperglicémia transitória para avaliação do risco de evolução para DM (fase pré-clínica), outras formas de DM ou para confirmação do retorno ao estado metabólico normal.

**Palavras-chave:** hiperglicémia

### **SIDROMA DE TURNER: DA CRIANÇA AO ADULTO... UMA ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR**

Mónica Marsal<sup>1</sup>; Vera Santos<sup>2</sup>; Isabel Freitas<sup>3</sup>; Pedro Brazão<sup>4</sup>; Filomena Sousa<sup>5</sup>

1 - Hospital São Francisco Xavier, EPE, Lisboa; 2 - Hospital Distrital de Faro, EPE Faro; 3 - Hospital de Santa Marta Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa., 4- Serviço de Otorrinolaringologista, Área de Cirurgia Pediátrica; 5- Serviço de Ginecologia e Obstétricas Área de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 02 de Junho de 2009.

A Síndrome de Turner (ST) constitui uma das alterações cromossómicas mais frequentes, com uma incidência aproximada de 1 para 2500 nascimentos de sexo feminino.

Deve-se a monossomia total ou parcial de um cromossoma X, com ou sem mosaïcismo e associa-se a um fenótipo de sexo feminino com disgenesia gonadal e baixa estatura. Coexistem, frequentemente, outras alterações a nível cardiovascular, renal, endocrinológico, osteo-articular, otorrinolaringológico e estomatológico, entre outras.

O envolvimento multissistémico e o risco de complicações ao longo de toda a vida, tornam fundamental um acompanhamento por equipas multidisciplinares, com continuidade na prestação de cuidados.

Recentemente, têm sido publicadas várias orientações sobre a vigilância de saúde nas crianças e mulheres adultas com ST. Todas apontam para uma vigilância periódica desde o diagnóstico, de forma a prevenir, identificar e tratar precocemente eventuais complicações. Em Portugal, a prática habitual não tem sido uniforme em todos os centros, dependendo da experiência individual dos médicos que acompanham estes casos.

O objectivo deste trabalho é rever as principais comorbilidades associadas à ST e resumir as actuais orientações publicadas por grupos de estudo internacionais, dando ênfase ao acompanhamento multidisciplinar com carácter essencialmente preventivo e à continuidade na prestação de cuidados na passagem do seguimento das adolescentes em Pediatria para as especialidades de adultos.

A convite da Unidade de Endocrinologia Pediátrica estarão também presentes representantes da Ginecologia (HDE), Otorrinolaringologia (HDE) e Cardiologia Pediátrica (H. Santa Marta) para participar nesta discussão.

**Palavras-chave:** Síndrome de Turner

### UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA

#### **DOENÇA DE WILSON: CASUÍSTICA DA CONSULTA DE GASTROENTEROLOGIA INFANTIL DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA**

L. Martins<sup>1</sup>, Mónica Batista<sup>1</sup>, Filipa Santos<sup>2</sup>, Isabel Afonso<sup>2</sup>, Helena Flores<sup>2</sup>, Inês Pó<sup>2</sup>, José Cabral<sup>2</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE, Évora; 2 – Unidade de Gastroenterologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 21 de Abril de 2009.

**Introdução:** A doença de Wilson (DW) é uma doença autossómica recessiva que afecta o metabolismo do cobre, com uma prevalência de 1:30000. Nas crianças apresenta-se frequentemente como achado acidental por alteração das provas de função hepática.

**Objectivos:** Caracterizar a forma de apresentação e evolução clínica da DW em crianças seguidas na consulta de Gastroenterologia Infantil, entre Janeiro de 1990 e Junho de 2008.

**Métodos:** Estudo longitudinal, retrospectivo, descritivo, baseado na consulta dos processos clínicos. Foram analisadas diversas variáveis: demográficas, clínica, parâmetros laboratoriais, histológicos, terapêutica e evolução.

**Resultados:** Identificaram-se 9 doentes (3M/6F) pertencentes a 7 famílias. A mediana da Idade de diagnóstico foi de 10,2 anos. O motivo de referência foi em 7 casos elevação das enzimas hepáticas (3 crianças assintomáticas com contexto familiar de DW; 4 com sintomas inespecíficos) e em 2 casos falência hepática aguda. Um doente apresentava anéis de Kayser-Fleischer. Constataram-se níveis plasmáticos de ceruloplasmina <0,2 g/L em 100% dos doentes, cuprúria superior a 100µg/24 horas em 77,7% e cobre sérico superior a 25 µg/dl em 88,8%.

Todos os doentes realizaram biópsia hepática. Confirmaram-se níveis de cobre intrahepático elevados em oito doentes. Dois realizaram estudo genético, que confirmou mutações no gene ATP7B. Foram medicados inicialmente com acetato de zinco (33,3%) e D-penicilamina (66,6%). Durante o follow-up foi necessário alterar a medicação em três doentes medicados com D-penicilamina: dois adicionaram acetato de zinco (por má adesão à terapêutica) e um mudou para trientine por efeitos secundários. Uma criança foi submetida a transplante hepático.

**Conclusões:** A DW nas crianças pode ser silenciosa e frequentemente o diagnóstico surge no decurso de provas de função hepática alteradas. Provavelmente é uma patologia

substimação nas crianças e um registo nacional possibilitaria um melhor conhecimento desta doença na idade pediátrica.

**Palavras-chave:** doença de Wilson

### **HEPATITE B CRÓNICA, QUE FAZER?**

José Cabral

Consulta de Gastrenterologia e Nutrição, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 17 de Novembro de 2009.

Com a vacinação universal contra a Hepatite B, o número de casos em idade pediátrica diminuiu significativamente. No entanto a hepatite B crónica é uma doença potencialmente letal. É a resposta imunitária do hospedeiro ao vírus da hepatite B que causa a inflamação hepática e o seu prolongamento pode conduzir à cirrose e, nalguns casos, ao carcinoma hepatocelular.

Estas complicações tardias devem-nos, no entanto, fazer reflectir, para decidirmos qual a melhor abordagem terapêutica e quando fazê-la na idade pediátrica.

**Palavras-chave:** Hepatite B

## **UNIDADE INUMO-HEMATOLOGIA**

### **ALTERAÇÕES CUTÂNEAS E HEMOGRAMA - CHAVES DO DIAGNÓSTICO**

Lino Rosado<sup>1</sup>, Paula Kjollerstrom<sup>1</sup>, Pedro Garcia<sup>1</sup>, Sara Silva<sup>1</sup>, Pedro Farinha<sup>1</sup>, Mário Oliveira<sup>1</sup>, Margarida Guimarães<sup>1</sup>, Orquídea Freitas<sup>1</sup>, Isabel Afonso

1 - Unidade de Hematologia; 2 - Unidade de Gastrenterologia. Área de Pediatria Médica. Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 07 de Abril de 2009

A pele, órgão sofisticado, funciona não só como barreira protectora, mas também como reflexo de diversas patologias sistémicas. A interpretação das alterações cutâneas pode muitas vezes constituir a chave do diagnóstico de doenças de outros órgãos, como é o caso do doente que apresentamos.

Observado em consulta de Dermatologia por alterações da pigmentação cutânea de evolução arrastada, foi admitida a hipótese de dermatite herpetiforme. Embora sem confirmação histológica, foi enviado à consulta de gastrenterologia do HDE na sequência

de identificação de marcadores imunológicos de doença celíaca. Contudo, a biópsia jejunal não foi compatível com este diagnóstico, apesar da persistência dos marcadores referidos. A hiperpigmentação cutânea, incluindo palmas e plantas, levou-nos a colocar a hipótese diagnóstica de doença de Addison. Contudo o hemograma, não a excluindo, conduziu ao diagnóstico definitivo.

**Palavras-chave:** doença de Addison, hiperpigmentação cutânea

### **ANEMIA PERNICIOSA NUM ADOLESCENTE**

P. Kjällerström<sup>1</sup>, P. Garcia<sup>1</sup>, S. Silva<sup>1</sup>, I. Afonso<sup>2</sup>, M. Guimarães<sup>3</sup>, P. Farinha<sup>4</sup>, M. Oliveira<sup>4</sup>, O. Freitas<sup>1</sup>

1- Unidade de Hematologia Área de Pediatria Médica; 2 - Unidade de Gastrenterologia da Área de Pediatria Médica; 3 - Patologia Clínica/Hematologia; 4- Anatomia Patológica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião Anual da Secção de Hemato-Oncologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria, 30 de Maio de 2009, comunicação oral

A Anemia Perniciosa representa o protótipo das anemias megaloblásticas. É uma doença rara, sobretudo na criança e adolescente. Existe uma associação com outras doenças autoimunes como diabetes tipo 1, hipoparatiroidismo, doença de Addison ou hipopituitarismo. A apresentação clínica é variada, desde alterações frustes do hemograma até atingimento multissistémico.

Apresentamos o caso de um adolescente de 16 anos, seguido em consulta de Dermatologia por alterações da pigmentação cutânea de evolução arrastada, enviado à consulta de gastrenterologia por suspeita de dermatite herpetiforme com identificação de marcadores imunológicos de doença celíaca, não confirmados por biópsia jejunal. Na sequência de agravamento clínico com aparecimento de pancitopénia é solicitada avaliação por hematologia. A morfologia do sangue periférico revelou a presença de neutrófilos hipersegmentados e o doseamento de vitamina B12 diminuído conduziu ao diagnóstico de anemia megaloblástica. A investigação etiológica com detecção de anticorpos anti células parietais e anti factor intrínseco levou ao diagnóstico definitivo de Anemia Perniciosa.

**Palavras-chave:** adolescente, anemia perniciosa

### **INSUFICIÊNCIA MEDULAR CONGÉNITA**

Marta Oliveira, Ana Cristina Esteves

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 22 de Setembro de 2009

As aplasias medulares congénitas constituem um grupo heterogéneo de doenças que se caracteriza por insuficiência medular, associação frequente a uma ou mais anomalias somáticas e risco aumentado de neoplasias.

São doenças raras geralmente diagnosticadas em idade pediátrica e com mortalidade prematura importante.

Apresentam-se onze casos diagnosticados na Unidade nos últimos 14 anos e revisão teórica.

**Palavras-chave:** insuficiência medular congénita

## UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO

### **A CRIANÇA EM RISCO**

Maria do Carmo Vale

Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa.

- III Jornadas do Centro de Desenvolvimento do Hospital Dona Estefânia, Lisboa, 18 de Maio de 2009 (Mesa redonda)

Abordaram-se e discutiram-se as diferentes vulnerabilidades das famílias que se repercutem inexoravelmente na criança, sublinhando-se a importância da articulação de todos os técnicos ligados à infância na constituição de uma teia biopsicosocial que, de alguma forma atenua ou protege a criança de potenciais agressões ou desvantagens.

**Palavras-chave:** Risco, criança de risco, risco biopsicosocial

### **A SAÚDE MENTAL DE CRIANÇAS COM INCAPACIDADE INTELECTUAL OU FUNCIONAMENTO INTELECTUAL BORDERLINE**

Ricardo Encarnação<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

1 – Unidade de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

São conhecidos e amplamente estudados os efeitos da Deficiência Mental no desenvolvimento das Crianças e Jovens e, vários estudos, apontam também para a elevada prevalência de psicopatologia nestes casos.

Contudo, pouca atenção tem sido dada a um número significativamente maior de crianças que apresentam um Funcionamento Intelectual Limítrofe ( $85 < QI < 70$ ). A evidência

existente sugere que as limitações e a comorbilidade psiquiátrica encontradas neste grupo da população não diferirão de forma relevante das que se verificam nas crianças e jovens com quadro de Deficiência Mental.

No entanto, neste grupo particular de crianças, a intervenção médica, psicológica e, de uma forma particular, social, poderá inverter a situação ou mitigar as evoluções mais desfavoráveis.

As classificações diagnósticas comumente utilizadas (ex. DSM-IV-TR) apenas consideram esta entidade, não como um diagnóstico, mas como uma condição adicional que poderá merecer atenção clínica. Por este motivo, estas crianças vêm muitas vezes dificultado o acesso a cuidados de saúde e a apoios especializados.

Pretende-se assim alertar para esta problemática, apresentando um artigo recentemente publicado na *Social Psychiatry and Psychiatric Epidemiology*.

**Palavras-chave:** Deficiência Mental, Funcionamento Intelectual Limítrofe

### **ADHD THROUGH LIFESPAN IN PARENTS AND TEACHERS WORKING HAND IN HAND. TRAINING PROGRAMME FOR PARENTS AND TEACHERS OF PUPILS WITH ATTENTION DEFICIT HIPERACTIVITY DISORDER (ADHD)**

Maria do Carmo Vale

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

Attention-Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) is a common neurobiological condition affecting 5% - 8% percent of school age children,<sup>1,2,3,4,5,6,7</sup> with symptoms persisting into adulthood in as many as 60% of cases (i.e. approximately 4% of adults).

There are different estimates, but a middle-of-the-road one is that about 8% to 10% of school aged children and about 6% of adolescents have ADHD. Of those adolescents, it's thought that between 40% and 60% will have symptoms that persist into adulthood.<sup>10</sup>

Historically, ADHD was considered to be a childhood disorder which declined in adulthood, but that theory has altered over time and it is now understood to be a chronic disorder, affecting both sexes.

However, its developmental course is not clear-cut, and from his review of the literature, Willoughby concluded that questions still remain about the developmental course of ADHD symptoms during childhood, adolescence and adulthood. <sup>11</sup>

In fact ADHD is a lifespan condition that affects children, adolescents, and adults of all ages, gender, race and cultural background.

**Key-words:** Attention deficit Hyperactivity Disorder (ADHD), Course, Lifespan.

### **ANOS DE ACTIVIDADE DO CENTRO DE DESENVOLVIMENTO DO HDE - PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO, REVISÃO DE CASUÍSTICA**

Catarina Pereira<sup>1</sup>, Luísa Fernandes<sup>1</sup>, Mónica Pinto<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>, Maria João Pimentel<sup>2</sup>, Isabel Santos<sup>2</sup>, Manuela Martins<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria; 2 - Unidade de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 03 de Fevereiro de 2009

Apresentação de Estudo de Revisão 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.

A Apresentação irá consistir numa breve revisão teórica sobre Perturbações do Espectro do Autismo, incidindo sobretudo sobre as categorias diagnósticas incluídas neste grupo de Perturbações, seguida da apresentação do Estudo, resultados e respectiva discussão.

**Palavras-chave:** Autismo, Casuística

### **BEHAVIORAL PROBLEMS in CHILDREN WITH DEVELOPMENTAL PROBLEMS: MOTHERS and TEACHERS PERSPECTIVES.**

Vanessa Santos <sup>1</sup>, Salomé Vieira-Santos <sup>2</sup>, Maria João Pimentel <sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale <sup>1</sup>

1 - Child Development Centre of the Hospital Dona Estefânia, Lisbon ; 2 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University.

- 11th European Congress of Psychology, Oslo, Norway 7-10 July 2009.

The main goals of the present study are to characterize behavioural problems according to mothers and teachers perspectives in a group of children with developmental problems, and to compare both perspectives. The Portuguese adaptations of the Child Behaviour Checklist and of the Teacher Report Form were used. The participants were mothers and teachers of 66 children (aged 5-12) attending a Child Development Centre in Lisbon. Results show that while mothers did not differentiate significantly from the normative sample, teachers identified a higher level of behavioural problems in children (for both girls and boys) in relation to the comparison group. Furthermore, teachers identified a higher level of behavioural problems compared to mothers. At the subscales level, relations between some subscales of the two instruments were found. In conclusion, teachers seem to have an

amplified perception of children's behavioural problems and this must be taken into account in the intervention programs.

**Key-words:** behavioural problems, parenting practices, mothers and teachers perspectives

### **CITOMEGALOVÍRUS ATACA DUAS VEZES**

Vera Rodrigues, Mónica Pinto

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

- 1º Encontro da Unidade de Neurodesenvolvimento e Comportamento da Criança e do Adolescente do Hospital da Luz , 2009.

**Introdução:** Surdez nos primeiros anos de vida pode causar alterações no discurso, perturbações da linguagem e do desenvolvimento cognitivo. A surdez congénita não hereditária pode ter diversas etiologias como infecciosa, medicamentosa ou tóxica.

**Relato de casos:** Descrevemos dois irmãos seguidos em Consulta de Desenvolvimento por atraso global do desenvolvimento psicomotor, microcefalia e surdez neurossensorial. O primeiro, uma criança de 8 anos, apresenta microcefalia desde os 2 meses e má progressão estatura-ponderal. Diagnosticada surdez neurossensorial bilateral aos 2 anos de idade e défice cognitivo global ligeiro com especial envolvimento da área da linguagem, receptiva e expressiva, resultante das dificuldades auditivas. TC-CE sem alterações. PCR para citomegalovírus (CMV) positivo aos 3 anos de idade.

O segundo irmão, 5 anos, diagnosticada surdez neurossensorial bilateral aos 5 meses, associada a microcefalia e má progressão ponderal. Défice cognitivo global ligeiro com especial envolvimento da área da linguagem, receptiva e expressiva, resultante das dificuldades auditivas. IgM<sup>+</sup> para CMV aos 15 meses. PCR para CMV positivo aos 3 anos. Estudo da imunidade sem alterações.

**Conclusões:** Infecção congénita a CMV é uma das principais causas de surdez neurossensorial na criança. A infecção não primária após infecção materna está descrita, embora seja rara a reocorrência em múltiplas gravidezes. O acompanhamento precoce destas crianças é fundamental para o seu adequado desenvolvimento.

**Palavras-chave:** Citomegalovírus, surdez neurossensorial, défice cognitivo global

### **CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE FUNCIONALIDADE (CIF): CONCEITOS, PRECONCEITOS E PARADIGMAS. CONTRIBUTO DE UM CONSTRUTO PARA O PERCURSO REAL EM MEIO NATURAL DE VIDA.**

Maria do Carmo Vale

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

- Acta Pediatr Port 2009;40(5):229-36



A autora aborda o historial, génese e objectivos da Classificação Internacional de Funcionalidade para crianças e jovens, implementada pela Organização Mundial de Saúde em 2007.

Sublinha o papel de complementaridade da CIF relativamente a outras classificações como a Classificação Internacional de Doenças (CID), em que a primeira visa caracterizar as capacidades e dificuldades de crianças e jovens com deficiência, ou seja, caracterizar do ponto de vista funcional cada criança e jovem, independentemente do diagnóstico etiológico médico.

Trata-se da mudança de paradigma bio-médico para a do indivíduo que apresenta determinadas competências e dificuldades, em que estas últimas são definidas em função do ambiente – facilitador ou actuando como barreira.

Assim, é dado enfoque ao ambiente para que este seja modificado transformando os factores que actuam como barreira em facilitadores, que anulem ou atenuem as dificuldades.

Sendo a deficiência e ou doença uma experiência universal, a CIF vem colmatar uma importante lacuna na dificuldade de comunicação e articulação entre os diversos actores intervenientes no apoio socio educativo e médico destas crianças, criando uma linguagem acessível aos técnicos envolvidos educadores, terapeutas e outros profissionais ligados à infância, por força envolvidos, dando uma maior ênfase à interacção criança/meio numa perspectiva holística de bem estar bio-psico-social.

**Palavras-chave:** Classificação Internacional de Funcionalidade (CIF), Classificação Internacional de Funcionalidade para Crianças e Jovens (CIF-CJ), Organização Mundial de Saúde (OMS), ambiente, barreira, facilitador, perspectiva holística.

## **CONSENTIMENTO INFORMADO EM MENORES**

Maria do Carmo Vale, Guilherme de Oliveira

1 - Comissão Executiva e Plenária para a Investigação Clínica (CEIC) 2 - Faculdade de Direito e Director do Centro de Direito Biomédico da Universidade de Coimbra.

[www.ceic.pt/portal/ceic/documentos](http://www.ceic.pt/portal/ceic/documentos) (Publicação on-line)

A lei considera menor toda a criança ou jovem de idade inferior aos 18 anos e portanto, com algumas excepções, os jovens de idade inferior aos 18 anos não têm autoridade ou competência legal para prestar consentimento informado, assumindo essa os pais ou tutores essa função.

Enquanto o doente adulto é considerado competente para prestar consentimento e em caso de incapacidade ter-se-á que provar o contrário, o doente pediátrico é “a priori” incompetente para tal, sendo necessário determinados requisitos para ser competente, quer do ponto de vista ético, quer do ponto de vista legal.

Assim, a determinação da competência que envolve valores centrados na criança como a capacidade de fazer escolhas, não resolve a questão da autoridade decisional da criança, sem ultrapassar a autoridade parental como o interlocutor indispensável na prossecução do melhor interesse da criança.

Na verdade, quanto mais jovem a criança, mais inconsistentes as suas escolhas, pelo que menor peso terá a manifestação dos seus desejos e preferências, quando contrapostos ao julgamento do seu melhor interesse. Ou seja e por outras palavras, quanto maior a evidência científica da beneficência de determinada terapêutica face a uma patologia, menor o peso da oposição da criança, pautando-se a decisão pela atitude exclusivamente paternalista.

Quanto maior a incerteza e falta de evidência científica de determinada terapêutica e mais desequilibrada a relação custos-benefícios, maior protagonismo e capacidade decisional deverá ser dado à criança e ao exercício da sua autonomia, dados os duvidosos benefícios e seguro sofrimento que se antevê.

Do ponto de vista exclusivamente ético e na maioria dos casos é suficiente o consentimento de um dos pais desde que seja claro que o sentido da decisão seja efectuado no melhor interesse da criança.

Antes de iniciar uma investigação em crianças, o investigador terá de considerar:

- As crianças só serão sujeitas a protocolos de investigação, se a questão a ser respondida não pode ser igualmente respondida pela investigação em adultos;
- A investigação responder a questão relevante para a saúde das crianças;
- Poderá ser considerado o consentimento de apenas um dos pais ou tutores, sempre que o protocolo de investigação envolva riscos mínimos, ou nos casos em que os riscos ou desconfortos estejam relacionados com a intervenção terapêutica, diagnóstica ou preventiva.
- Sempre que a investigação envolva riscos superiores aos mínimos ou aceitáveis, deve ser exigido o consentimento informado de ambos os pais, a menos que um deles tenha falecido, seja incógnito, incompetente ou inacessível em tempo útil.
- Tenha sido obtido o consentimento ou assentimento da criança, de acordo com as capacidades da criança.
- A recusa da criança é vinculativa (investigação não terapêutica), independentemente do posicionamento parental ou dos tutores.
- A relação risco-benefício das intervenções que não visem o benefício directo da criança como sujeito de investigação, seja mínima ou aceitável, atendendo à patologia em causa e à proporcionalidade do conhecimento a adquirir.
- As intervenções que visem o benefício terapêutico directo da criança, como sujeito de investigação, sejam pelo menos de não inferioridade comparativamente às alternativas disponíveis.

**Palavras-chave:** Consentimento Informado, assentimento, ensaio clínico em pediatria

### **CONSULTA DOS 6 – 12 ANOS: QUEM SÃO? PARA ONDE VÃO?**

Cristina Henriques, Pedro Garcia, Teresa Silva, Marta Mendonça, Manuela Martins, Maria João Pimentel, Isabel Santos, Filipe Silva, Mónica Pinto, Maria do Carmo Vale  
Unidade de Desenvolvimento, Área da Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 9 de Junho de 2009

Devido à impossibilidade de dar resposta em tempo útil a todos os pedidos de consulta que diariamente chegam à Unidade de Desenvolvimento, fomos obrigados a definir prioridades no atendimento. Por esse motivo, a consulta para as crianças acima dos 6 anos foi suspensa em Outubro de 2008. No entanto, foi necessário dar resposta às quase 100 crianças que já se encontravam à espera de consulta nessa data. Encontrámos um grupo de crianças com patologia significativa e com necessidade de intervenção.

Nesta apresentação, caracterizamos as crianças observadas e as suas patologias, as avaliações necessárias e os apoios desencadeados, evidenciando a importância de uma boa articulação com os serviços comunitários que não deve ser apenas apanágio da Consulta de Desenvolvimento, mas uma prática comum na pediatria.

**Palavras-chave:** Consulta de Desenvolvimento

### **FUNCIONAMENTO INTELECTUAL LIMÍTROFE**

Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>, Ricardo Encarnação<sup>2</sup>

1 - Unidade de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica; 2 - Serviço de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 24 de Novembro de 2009

São conhecidos e amplamente estudados os efeitos da Deficiência Mental no desenvolvimento das Crianças e Jovens e, vários estudos, apontam também para a elevada prevalência de psicopatologia nestes casos.

Contudo, pouca atenção tem sido dada a um número significativamente maior de crianças que apresentam um Funcionamento Intelectual Limítrofe ( $85 < QI < 70$ ). A evidência existente sugere que as limitações e a comorbilidade psiquiátrica encontradas neste grupo da população não diferirão de forma relevante das que se verificam nas crianças e jovens com quadro de Deficiência Mental.

No entanto, neste grupo particular de crianças, a intervenção médica, psicológica e, de uma forma particular, social, poderá inverter a situação ou mitigar as evoluções mais desfavoráveis.

As classificações diagnósticas comumente utilizadas (ex. DSM-IV-TR) apenas consideram esta entidade, não como um diagnóstico, mas como uma condição adicional que poderá merecer atenção clínica. Por este motivo, estas crianças vêm muitas vezes dificultado o acesso a cuidados de saúde e a apoios especializados.

Preende-se assim alertar para esta problemática, apresentando um artigo recentemente publicado na *Social Psychiatry and Psychiatric Epidemiology*: Emerson E, Einfeld S, Stancliffe RJ, The mental health of young children with intellectual disabilities or borderline intellectual functioning; *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol.* 2009 Jul 19. [Epub ahead of print]

**Palavras-chave:** Funcionamento Intelectual Limítrofe

## **INDIVIDUALIZED EDUCATION PROGRAMS IN PARENTS AND TEACHERS WORKING HAND IN HAND. TRAINING PROGRAMME FOR PARENTS AND TEACHERS OF PUPILS WITH ATTENTION DEFICIT HIPERACTIVITY DISORDER (ADHD)**

M. A. Santos<sup>1</sup>, M. Sanches-Ferreira<sup>1</sup>, P. Lopes-dos-Santos<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>3</sup>

1 - School of Education, Porto; 2 - Faculty of Psychology and Educational Sciences of Porto; 3 - Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

The Individual Educational Program (IEP) is a document known by all who work in special education. In fact, in most countries, student's eligible for special education must have an IEP. In a simply way, we can define an IEP as a document where the educational history of an individual student is described and an educational program is organised. This is a clear and simple definition of an IEP, and thus, one that can be assumed by all. Within this definition we can develop different kinds of IEP, because there are different ways to understand what is important in an educational history" and, therefore, what must be considered in an "educational program". For that, the first thing to do is to answer the question "what are the most important things to put in the educational history that best describes the student?" The answer to this question requires, at least, two other questions: "what is *my* framework, *my* model to understand the impairment and the disabilities process?" and "What is the weight that I attribute to the biological and the contextual factors?" Until some decades ago the educational history of a student was described, basically, by what they couldn't do and what they didn't have, and in function of this, the focus of the educational program was centred on the student itself. It was the diagnostic-prescriptive model that guided the intervention. This perspective was referred by some authors as "blame the victim". The failure of this model of thinking and action and the introduction in the field of education of more dynamic and systemic models allowed a more holistic view about the process of development and the process of disablement (e.g. Lewin, Sameroff, Bronfenbrenner, Simeonsson). We can say, therefore, that disablement and development are a parallel processes (Sanches-Ferreira, 2007).

**Key-words:** Attention deficit Hyperactivity Disorder (ADHD), Individualised Educational Program (IEP)

## **INSUCESSO ESCOLAR: DO PROBLEMA AO DIAGNÓSTICO**

Gabriela Pereira<sup>1</sup>, Mónica Pinto<sup>2</sup>, Manuela Martins<sup>3</sup>, Maria João Pimentel<sup>4</sup>, Isabel Santos<sup>5</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>4</sup>

1 - Serviço de Pediatria Médica do Hospital de S. Marcos, Braga; 2 - Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EP, ELisboa; 3 - Professora de Ensino Especial (colocada no HDE pelo Ministério da Educação); 4 - Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica,

Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 5 – Centro de Saúde Mental Infantil, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 6- Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE Lisboa.

- X Congresso Nacional de Pediatria, 15 a 17 de Outubro de 2009, Tróia.

**Introdução:** O diagnóstico dos problemas de aprendizagem constitui um problema para o pediatra.

**Objectivos:** Caracterização de amostra constituída por crianças referenciadas por “Insucesso escolar”- factores de risco, diagnóstico e orientação.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de indivíduos referenciados de Janeiro/2004 a Março/2008. Avaliação de risco pré-natal usando a escala de Goodwin modificado (0-2 baixo; 3-6 médio;  $\geq 7$  alto); cognitiva com a Escala de desenvolvimento de Ruth Griffiths e a Escala de Inteligência Wechsler para Crianças (**WISC-III**); comportamental usando as Escalas de Conners e o Manual Diagnóstico e Estatística de Desordens Mentais – *DSM IV*; da linguagem usando os testes de Reynell, GOL-E e Bankson.

**Resultados:** Amostra de 70 indivíduos, com idade mediana de referência de 9 anos. Predomínio do sexo masculino (56%). Antecedentes familiares de insucesso escolar em 46%, alterações comportamentais em 16%, patologia neurológica em 15% e perturbações da linguagem em 10%. Risco pré-natal baixo em 86% dos casos. Patologia neonatal em 19%, na maioria representada por prematuridade. Patologia sensorial em 46%, neurológica em 10% e psiquiátrica em 1% das crianças. Atraso nas 1<sup>as</sup> palavras em 26% e na construção de frases em 13% e início tardio da marcha em 5% das crianças. Apoios no pré-escolar em 17%, representado na maioria por ensino especial. Uma ou mais retenções escolares em 39%. Avaliação cognitiva realizada em 73%. Perturbação da linguagem em 8/10 avaliados. Dos diagnósticos, salienta-se: perturbações específicas da aprendizagem (59%), perturbação de hiperactividade e défice de atenção (46%) e défice cognitivo (20%), sabendo que 63% das crianças apresentam co-morbilidades desenvolvimentais/comportamentais. Orientação para outras consultas em 51%, maioritariamente pedopsiquiatria/psicologia; outros apoios em 70%, apoio educativo/ensino especial em 96% e terapêutica farmacológica em 50%. Mantêm-se em seguimento 67% dos doentes.

**Conclusões:** Desta amostra, sobressai o facto do insucesso escolar não ser sinónimo de défice cognitivo, mas consequência da interacção de múltiplos factores. A importância da história familiar é corroborada pelo facto de que em 46% dos casos há antecedentes de insucesso escolar. Por vezes, o problema é notado no pré-escolar, mas quando as dificuldades são mais subtis este só se revela mais tarde; na nossa amostra com uma idade mediana de 9 anos.

**Key-words:** Insucesso escolar, dificuldades de aprendizagem, desenvolvimento cognitivo, perturbações da linguagem, risco biopsicosocial

**MONITORING, EVALUATING & ASSESSMENT OF ADHD *in* PARENTS and TEACHERS WORKING HAND in HAND. TRAINING PROGRAMME for PARENTS and TEACHERS of PUPILS with ATTENTION DEFICIT HIPERACTIVITY DISORDER (ADHD)**

M.A. Santos, M. Sanches Ferreira<sup>1</sup>, P. Lopes dos Santos<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>3</sup>

1 - School of Education, Porto; 2 - Faculty of Psychology and Educational Sciences of Porto; 3 - Dona. Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon

Despite the existence of relatively clear diagnostic guidelines (APA, 1994), establishing a diagnosis is a difficult matter (Anastopoulos & Schaffer, 2001; Neul, Applegate & Drabman, 2003). Children with Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) are generally characterized by their inattention, impulsivity, and hyperactivity. Nevertheless, these characteristics may vary a lot, according to the child, the situation and the circumstances. They may occur in different degrees of severity, affecting students in different ways, and may be associated with other disorders.

The authors conclude that any assessment of ADHD must be comprehensive and multidimensional in nature, to capture variations and differences in all situations and settings. To identify any co-morbid features and the impact on home, school and social functioning (op. cit, 2001).

There is, to date, no single diagnostic test to identify ADHD. Professionals should rely on a battery of measures and data to diagnose ADHD and to organise an intervention plan. This battery varies according to different authors. Wright (2002) proposes that the battery should consist of documentation of general educational interventions, parent and teacher interviews, behaviour rating scales and classroom observations. Resnick (2005) suggests that evaluation of ADHD should be based on the following sources: (a) Psychological, developmental, and social history, including employment and educational history for adults; (b) School records, including report cards, achievement tests, teacher/school reports, and special services / special education testing along with Individual Education Plans (IEP's); (c) Teacher ratings; (d) Parent ratings; (e) Computerized Assessment Tests, measuring inattention, distractibility, and impulsivity (ex: Conner's Continuous Performance Test); (f) Mental Status Exam, observing the person for symptoms of ADHD while ruling out other diagnoses.

We are going to review some of the data sources mentioned above, paying special attention to measures that should be obtained in school or at home, and that are particularly important to the organisation of a behavioural intervention plan. Specifically, we are going to talk about:

Interviews, Behaviour Rating Scales, Clinic-based Measures and Direct Observation. We are going to pay special attention to a method called Functional Behaviour Assessment, very useful for understanding behavioural sequences that are affecting the behaviour of the child.

**Key-words:** Attention deficit Hyperactivity Disorder (ADHD), Monitoring, Assessment, Psychological, Developmental, and Social History

**MOTHERS of CHILDREN WITH ATTENTION DEFICIT/ HYPERACTIVITY DISORDER (ADHD): RELATIONSHIP AMONG PARENTAL PRACTICES, CHILD BEHAVIOUR and PARENTING STRESS.**

Maria João Pimente<sup>1</sup>, Salomé Vieira-Santos<sup>2</sup>, Vanessa Santos<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>

1 - Child Developmental Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal; 2 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal

- 2nd International Congress on ADHD - from childhood to adult disease. Vienna, Austria, 21-24 May 2009.

**Objectives:** This study focuses on children diagnosed with ADHD and their mothers. The main objective is to study and relate dimensions of both parental functioning and the child's characteristics in order to plan intervention with the families. This study specifically aims to determine whether the mother's perception of the child's behaviour or the parental practices are predictors of parenting stress, and also if the child's behaviour predicts parental practices.

**Methods:** Participants were mothers of children diagnosed with ADHD aged 6 to 12 years (N=40). The Portuguese versions of the Parenting Stress Index (Abidin & Santos, 2003), EMBU-P (Canavarró & Pereira, 2007) and Child Behaviour Checklist (Albuquerque et al., 1999) were used. The statistical procedure included multiple regression analysis.

**Results:** Results showed that both internalised and externalised behaviour were predictors of parenting stress (Total), indicating that more behavioural problems are associated with higher levels of parenting stress. As for parental practices, only rejection is a predictor of parenting stress. Finally, the child's behaviour (Total) predicts parental rejection (mothers that perceive more behavioural problems in their children have parental practices ruled by rejection).

**Conclusion:** These results highlight that behavioural problems are associated with higher levels of parenting stress and more negative parental practices. In turn, these negative practices are related to more parenting stress. These findings have implications for intervention with children diagnosed with ADHD and their families. In fact, the management of the child's behaviour, on the one hand, and parental education, on the other, could be useful to promote positive parental functioning, which has been associated with more positive outcomes in children.

**Key-words:** Parenting stress, parenting practices, Attention

**MOTHERS OF CHILDREN WITH COGNITIVE DEFICIT: PARENTING PRACTICES AND CHILD BEHAVIOUR AS PREDICTORS OF PARENTING STRESS.**

Maria João Pimentel<sup>1</sup>, Salomé Vieira-Santos<sup>2</sup>, Vanessa Santos<sup>1</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>

1 - Child Development Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal; 2 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal;

- 11th European Congress of Psychology, Oslo, Norway 7-10 July 2009.

The present study focuses on mothers of children with cognitive deficit. The aim is to explore whether parenting practices and child behaviour predict parenting stress. 40 mothers of children with cognitive deficit (aged 6-12) participated in the study. These dimensions were assessed with the Portuguese adaptation of three instruments: EMBU-P, Child Behaviour Checklist and Parenting Stress Index. Two multiple regression analyses were carried out: one considering parenting practices – Emotional Support, Rejection and Control – and the other considering Externalizing and Internalizing behaviours as predictors. In both cases parenting stress was the criterion variable. Results show that both practices and behaviour predict parenting stress. However, in relation to parenting practices, only Rejection contributes to the significance of the model. The relations found between both educational practices and child behaviour, and parenting stress reinforce the importance of taking them into account in the intervention programs with mothers and children with cognitive deficit.

**Ke-words:** Parenting stress, parenting practices, cognitive deficit, attention deficit hiperactivity deficit (ADHD).

#### **PARENTING STRESS AND PARENTING PRACTICES IN MOTHERS OF CHILDREN WITH ATTENTION DEFICIT/HYPERACTIVITY DISORDER**

Vanessa Santos<sup>1</sup>, Maria João Pimente<sup>1</sup>, Salomé Vieira-Santos<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>1</sup>

1 - Child Developmental Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal; 2 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal

- 2nd International Congress on ADHD - from childhood to adult disease. Vienna, Austria, 21-24 May 2009.

**Objectives:** This study has two main aims: (1) to characterise the parental functioning (parenting stress and parenting practices) of mothers of children diagnosed with Attention Deficit/ Hyperactivity Disorder (ADHD); (2) to analyse the relationship between parental stress and parental practices.

**Methods:** The sample includes 30 mothers of children with ADHD (aged 7-12; 20 male) from the Developmental Centre of the Hospital D. Estefânia. The Portuguese adaptations of the Parenting Stress Index (Abidin & Santos, 2003) and EMBU-P (Canavarro & Pereira, 2007) were used. Parametric (one-way t-Student test) and non-parametric tests (Kruskal-Wallis and Mann-Whitney) and Pearson's correlation coefficient were used to analyse the data.

**Results:** In comparison with the samples of the Portuguese adaptation of the instruments used, the results show that mothers of ADHD children experienced higher levels of parenting stress (related to the child's characteristics) and used less parenting control practices. Parenting practices do not differ on the basis of the child's age or gender, but there are some differences in the case of parenting stress (mothers of girls experience higher levels related to the child's characteristics). Mothers who experience higher levels of stress (related to the child's characteristics) tend to use more parenting rejection practices and mothers who experience lower levels of stress use more support parenting practices.



**Conclusions:** The results obtained suggest that lower levels of parenting stress should not only reduce the use of negative parenting practices but also promote the use of positive ones. Thus, they reflect the importance of taking into account the type of educational practices and parenting stress experienced by this target population, given their potential adverse effects on the child's development.

**Key Words:** Child Behaviour, Parenting stress, parenting practices, Attention Deficit Hiperactivity deficit (ADHD).

### **PARENTING STRESS in MOTHERS of CHILDREN WITH ATTENTION DEFICIT/HYPERACTIVITY DISORDER**

Salomé Vieira-Santos<sup>1</sup>, Maria João Pimentel<sup>2</sup>, Vanessa Santos<sup>3</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

1 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal; 2 - Child Developmental Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal

- 2nd International Congress on ADHD - from childhood to adult disease. Vienna, Austria, 21-24 May 2009.

**Objectives:** The aim of the present study is to analyse the characteristics of stress experienced by mothers of children with Attention Deficit/Hyperactivity Disorder (ADHD) in the fulfilment of their parental role.

**Design and methods:** The study has a quasi-experimental design. The participants were divided into three groups: G1 – mothers of children with ADHD (N=44); G2 – mothers of children with cognitive deficit (N=44); G3 – mothers of children without any identified problems (N=44). The target-children were 6 to 12 years old. Parenting stress was assessed through the Portuguese adaptation of the Parenting Stress Index (Abidin & Santos, 2003). Mothers integrated in G1 and G2 groups were recruited from the Child Developmental Centre of the Hospital D. Estefânia in Lisbon. As for data analysis, non-parametric methods (Kruskal-Wallis and Mann Whitney tests) were used instead of parametric ones as the homocedasticity assumption was not verified for all measures. **Results:** Results show that the three groups differ in their experience of parenting stress. It was found that G1 and G2 differentiated (each individually) significantly from G3 in Child Domain and in specific subscales (Hiperactivity/Distractability, Acceptability, Adaptability and Demandingness). However, G1 and G2 did not differ from each other (except in the Depression subscale in the Parent Domain).

**Conclusion:** The levels of stress referred to by G1 and G2 mothers are similar, however both indicated higher levels of parenting stress in comparison with mothers of children without problems which was triggered by specific child characteristics. The results reinforce a non-categorical perspective as they show that the experience of parenting stress could be associated with similar areas in spite of the developmental problem type. The results also have implications for intervention. In fact, they alert to child characteristics that could be stressful for mothers, suggesting a need to evaluate them and give support in the coping process.

**Key-words:** Child Behaviour, Parenting stress, parenting practices, Attention Deficit Hiperactivity deficit (ADHD).

### **PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO**

Ana Luísa Fernandes<sup>1</sup>, Catarina Pereira<sup>1</sup>, Mónica Pinto<sup>2</sup> e Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

Hospital de Dona Estefânia, 3 de Fevereiro de 2009

1 – Área de Pedopsiquiatria; 2 – Área de Pediatria Médica; 3 - Centro de Desenvolvimento, Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica, 2009.

Apresentou-se revisão de casuística que avaliou as características demográficas, educativas 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

### **THE EXPERIENCE of PARENTING STRESS in MOTHERS of CHILDREN WITH COGNITIVE DEFICIT**

Salomé Vieira-Santos,<sup>1</sup> Maria João Pimentel<sup>2</sup>, Vanessa Santos<sup>2</sup>, Maria do Carmo Vale<sup>2</sup>

1 - Faculty of Psychology and Education Sciences, Lisbon University, Portugal; 2 - Child Development Centre of the Hospital Dona. Estefânia, Lisbon, Portugal

- 11th European Congress of Psychology. Oslo, Norway, 7-10 July 2009.

This study aims to characterize the parenting stress experienced by mothers of children diagnosed with cognitive deficit in comparison with mothers of children with and without other developmental problems. The Portuguese adaptation of the Parenting Stress Index was used. The participants were distributed into three groups: G1 - mothers of children with cognitive deficit (N=40); G2 – mothers of children with ADHD (N=40); G3 – mothers of children without developmental problems (N=40). The target children were aged 5 to 12. In G3 some demographic variables were controlled in relation to G1. Results indicate that G1

and G3 differentiated significantly in the parenting stress. G1 obtained higher stress levels. On the other hand, G1 and G2 did not differentiate. The results seem to reinforce a non-categorical perspective in relation to parenting stress as the clinical groups (G1 and G2) have similar results in this dimension.

**Key Words:** Parenting stress, cognitive deficit, Attention Deficit Hiperactivity deficit (ADHD).

## UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS

### **DEFEITOS CONGÊNITOS DA GLICOSILAÇÃO**

Sílvia Sequeira

Unidade de Doenças Metabólicas, Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 28 de Abril de 2009

Os defeitos congénitos da glicosilação (CDG) são um grupo de doenças metabólicas que resultam da síntese deficiente de oligossacaridos com ligação N- ou O- a proteínas ou lípidos e que apresentam um espectro clínico extremamente variável. A focagem isoelectrica da transferrina é o método de eleição para rastreio. CDG-Ia, o tipo mais comum, é causado por mutações do gene PMM2, que codifica uma fosfomanomutase.

Apresentamos quatro casos clínicos de CDG-Ia com manifestações clínicas diferentes. Todos apresentavam dismorfia, má progressão de peso, dificuldades alimentares, atraso do desenvolvimento psicomotor e hipotonia desde o nascimento; alguns apresentavam hipoalbuminémia, proteinúria, elevação das transaminases e alteração dos factores da coagulação variáveis. No caso 1 salientam-se os episódios recorrentes de derrame pericárdico com tamponamento cardíaco, resultando em falecimento aos 3 meses de idade. No caso 2 destacam-se as dificuldades alimentares com necessidade de colocação gastrostomia, as infecções recorrentes e um quadro de insuficiência hepática com o qual veio a falecer aos 4 anos de idade. O caso 3 é marcado, recentemente, pelas manifestações das alterações da hemostase, com ocorrência de trombose ileo-femoral seguida, poucos meses depois, de hemorragia subdural. O caso 4 manifestou-se principalmente, nos primeiros 3 anos de vida, por edema recorrente e hipoalbuminémia após infecções respiratórias ou gastrointestinais.

Em três dos casos foi confirmada a deficiência enzimática e todos apresentam alterações laboratoriais típicas e comprovação com estudo molecular. No caso 1 a detecção pós-mortem das mutações no sangue do cartão de Guthrie permitiu o diagnóstico pré-natal de CDG-Ia num irmão afectado e interrupção terapêutica da gravidez.

**Palavras-chave:** defeitos congénitos da glicosilação

## **MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I – CASO CLÍNICO E NOVAS ABORDAGENS**

Sílvia Sequeira

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

– Reunião da área de pediatria Médica – 13 de Outubro de 2009

(Sem resumo)

### **UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS**

**COORDENADOR: DR.ª MICAELA SERELHA**

## **A INOVAÇÃO NA COMPOSIÇÃO PROTEICA DAS FÓRMULAS PARA LACTENTE**

Luís Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica / Clínica Universitária de Pediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa.

– II Encontro Nacional Wyeth, Albufeira, 19/4/2009 (Palestra).

A inovação da composição proteica nas fórmulas para lactente beneficiou de modificações quantitativas e qualitativas.

As fórmulas lácteas são predominantemente originárias do leite de vaca (LV), o qual contém 32 g/L de proteína, contrastando com 9 g/L no leite humano (LH). Recentemente surgiram evidências de que o teor proteico excessivo das fórmulas para lactente eleva os níveis de IGF-I e insulina, associando-se ao aumento indesejável do índice de massa corporal e risco de obesidade. Estes achados levaram a que várias comissões científicas (incluindo a ESPGHAN, 2005) revissem em baixa o teor proteico para 1,8-3 g/100 Kcal, procurando a maioria das empresas fabricantes aproximarem-se do valor mínimo.

Qualitativamente, a relação caseína:seroproteína é de cerca de 80:20 no LV e de 40:60 no LH. Os diversos fabricantes esforçaram-se para que nas fórmulas para lactente tal relação se aproximasse à do LH. Uma das dificuldades em reduzir o teor proteico para níveis desejavelmente baixos, é o de implicar a redução perigosa da concentração de triptofano. Vários processos industriais recentemente patenteados permitiram aumentar, nas fórmulas para lactente, o teor de  $\alpha$ -lactalbumina, uma seroproteína rica em triptofano, abundante no LH e escasso no LV. Esta modificação qualitativa foi importante para a redução proteica nalgumas fórmulas para lactente. Além desta vantagem, o triptofano é um precursor importante da serotonina e melatonina. A serotonina provavelmente tem um papel

importante na regulação do humor, desempenho cognitivo, grau de alerta e sono. À melatonina, está implicada na regulação do ritmo circadiano sono-vigília.

**Palavras-chave:**  $\alpha$ -lactalbumina, fórmulas para lactente, melatonina, serotonina, triptofano

**ACUTE NOCICEPTIVE RESPONSES TO STIMULI OF DIFFERENT DURATIONS ARE BETTER DIFFERENTIATED IN NEONATES BY SKIN CONDUCTANCE ALGESIMETER THAN BY NEONATAL INFANT PAIN SCALE**

Luís Pereira-da-Silva <sup>1,2</sup>, Daniel Virella <sup>1</sup>, Ivete Monteiro <sup>1</sup>, Sandra Gomes <sup>1</sup>, Patrícia Rodrigues <sup>1</sup>, Micaela Serelha <sup>1</sup>, Hanne Storm <sup>3</sup>.

1 – Unidade de Cuidados Intensivos, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central. Lisboa; 2 – Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3 - Simulation Lab, Medical Faculty, University of Oslo, Oslo, Norway.

- Sessão da Área de Pediatria Médica, 21/7/2009
- 17<sup>th</sup> European Workshop on Neonatology, Vila do Conde, 23/9/2009 (Workshop)
- Journal of Maternal-Perinatal Medicine 2009;2:205 (Abstract)

**Background:** The Neonatal Infant Pain Scale (NIPS) is a qualitative clinical assessment at a point in time, and the skin conductance (SC) is a non-invasive method for evaluating pain, providing automated continuous quantitative measurements for as long as needed.

**Aim:** To compare SC indices with NIPS for the response to blood sampling by heel prick in neonates.

**Methods:** Observational study of a systematic, convenience sample of neonates with clinical indication for collection of blood by heel prick, either for glycaemia or for blood gas analysis. Assessments by NIPS and by SC algesimeter (Med-Storm Pain Monitor<sup>TM</sup>) were simultaneously performed before, during and after the heel prick procedure, by two independent observers.

**Results:** Sixty-eight heel prick procedures (46 for glycaemia and 22 for blood gas analysis) were applied to 15 neonates. Both NIPS and SC peaks/s were significantly higher in the 30 seconds immediately after the stimulus than before or thereafter (Wilcoxon Signed Ranks;  $p < 0.001$ ). Correlation between NIPS and SC peaks/s was better when blood was drawn for blood gas analysis than for glycaemia ( $r = 0.554$ ,  $p = 0.008$  vs.  $r = 0.165$ ,  $p = 0.279$ ). This was related to a sustained acute nociceptive response, expressed by significantly higher SC values of the area under the low peaks (Mann-Whitney,  $p = 0.001$ ) and significantly lower SC average rise time (Mann-Whitney,  $p = 0.037$ ), when blood was drawn for blood gas analysis than for glycaemia.

**Conclusion:** SC algesimeter has the advantage over NIPS of differentiating the nociceptive response to acute pain of different durations, based on the conjunction of some available SC indices.

**Key-words:** pain; nociceptive response; neonates; Neonatal Infant Pain Scale; skin conductance

### **COHORT OF EXTREME PREMATURE NEWBORN INFANTS**

Emilia Leal, Patrícia Rodrigues, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa

- 50th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research. Hamburgo, Outubro de 2009 (Comunicação livre- Poster)

**Background and Aims:** Advances in perinatal medicine resulted in lower mortality rates of extreme premature newborn infants. Improvements have to be monitored in order to diagnose severe sequelae. Our aim is to assess survival, morbidity and sequelae of inborn extreme premature neonates.

**Methods:** Historical cohort study of inborn neonates <29 weeks GA, admitted to a referral, level 3 maternity/NICU from January 2002 through December 2007. Main outcome targets: survival, morbidity during hospital stay and sequelae after discharge. Only outpatient follow up in the institution was considered.

**Results:** 68 neonates were enrolled; Average birth weight and GA were 861g and 27w. Mortality rate was 36.8%, 84% of the deaths occurred in newborns under 1000g. Main morbidity was: HMD 65%, IVH 46%, PVL 47%, late-onset sepsis 53%, BPD 31%, ROP 15%, NEC 13% and surgical conditions 15%. All newborns required respiratory support, 70% with invasive ventilation. The most common causes of death were infection, CNS pathology and immaturity. Thirty one out of the 43 survivors (72%) were followed up. Time of follow up ranged from 5 to 69 months (mean 25 months). Registered outcomes were: no sequelae in 19.4%, normal neurodevelopment 18 (58%), cerebral palsy 2, epilepsy 2 and neurodevelopment delay 6; 2 have severe deafness and one has tracheotomy. There were neither severe ophthalmologic sequelae nor O<sub>2</sub> dependency on last visit.

**Conclusion:** High risk newborn infants still have severe sequelae. Follow up is essential to detect the most severe cases, in order to provide tertiary prevention and the best social support.

**Palavras-Chave:** Estudo evolutivo, Prematuridade, Sequelas, Sobrevivência

### **EARLY HIGH CALCIUM AND PHOSPHORUS INTAKE BY PARENTERAL NUTRITION PREVENT SHORT-TERM BONE STRENGTH DECLINE IN PRETERM INFANTS**

Luís Pereira-da-Silva<sup>1</sup>, A.B. Costa<sup>2</sup>, Laura Pereira<sup>2</sup>, Ana Filipa Filipe<sup>2</sup>, Daniel Virella<sup>1</sup>, Emilia Leal<sup>1</sup>, Ana Catarina Moreira<sup>2</sup>, Maria Luísa Rosa<sup>3</sup>, Lino Mendes<sup>2</sup>, Micaela Serelha<sup>1</sup>.

1 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central/ Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Dietetics and Nutrition, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa; 3 – Serviço de Farmácia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central. Lisboa,

- 50<sup>th</sup> Annual Meeting of European Society for Paediatric Research. Hamburgo, Alemanha, 10/10/2009 (Poster).
- Acta Paediatrica 2009; 98(Suppl. 260):261-2. (Abstract)

**Background:** Very premature newborns have increased risk of low bone mass and metabolic bone disease. Most longitudinal studies report a significant decline in bone strength in the first weeks after birth.

**Aim:** To evaluate if higher early intake of Ca and P delivered by parenteral nutrition (PN) can prevent bone strength decline in preterm infants, within the first weeks after birth.

**Methods:** Randomized controlled trial on consecutively admitted neonates born with  $\leq 33$  weeks of gestational age, assigned to receive by PN Ca  $45 \text{ mg.kg}^{-1}.\text{d}^{-1}$  (low dose - LD) or Ca  $75 \text{ mg.kg}^{-1}.\text{d}^{-1}$  (high dose - HD). P was always added to the PN solutions at a Ca:P ratio (mg) of 1.7:1. Bone strength was assessed by the speed of sound (SOS) using the quantitative ultrasound method. Measurements were performed weekly from birth till discharge. SOS under the 10th centile of reference curves was considered as low bone strength.

**Results:** 86 infants born with mean (SD) gestational age of 29.6 (2.1) weeks and birth weight of 1262 (0.356) g were enrolled, 40 were assigned to LD group and 46 to HD group. In the HD group, the SOS values never fell below those recorded at birth and low bone strength was significantly less frequent up to the sixth week of life, in spite of progressive reduction in parenteral mineral intake and/or full enteral feeding.

**Conclusion:** Early assigned parenteral intake of Ca  $75 \text{ mg.kg}^{-1}.\text{d}^{-1}$  and P  $44 \text{ mg.kg}^{-1}.\text{d}^{-1}$  have significantly contributed to prevention of short-term bone strength decline in preterm infants.

**Key-words:** bone strength; mineral intake; preterm infants; quantitative ultrasound; parenteral nutrition

## EPIDEMIOLOGY OF GROUP B STREPTOCOCCAL INFECTION IN PORTUGAL

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE and Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon. Lisbon.

- 4<sup>o</sup> Curso de Infecçiologyia Pediátrica. Coimbra, Janeiro de 2009 (Palestra)
- 9<sup>th</sup> World Congress of Perinatal Medicine, Berlim, Outubro 2009 (Poster)

**Background:** Group B *Streptococcus* (GBS) may cause severe neonatal infection. Former 4 years Portuguese study, has given an insight on proven infection. However suspected cases were not included giving a false knowledge on the true incidence of disease. Moreover, despite no national policy, GBS screening and prophylaxis is done all over the country.

**Aim:** To evaluate the true burden of streptococcal neonatal infection and to assess the effect of screening.

**Design:** National epidemiologic surveillance.

**Methods and Patients:** From January 2006 through December 2007, active, systematic, voluntary, national surveillance was performed. Septic infants <90 days with GBS positive culture in any site – blood, CSF, joint, gastric or tracheal aspirate, peripheral swabs or positive antigen were enrolled provided no other bacteria had been isolated in blood culture.

**Results:** 70 cases were reported - incidence 0.34/1000LB. From them, 46 had positive blood culture – incidence for proven infection 0.22/1000LB vs. 0.54/1000LB in the former study. The inclusion of non-proven infection add 39% and 80% more cases respectively in the first and second years of the study as if only proven cases had been included. In early-onset infection group 42% of neonates were born by caesarean section; 61% of mothers had been screened and 46% of them were negative; amongst the positives 37% were given full prophylaxis.

**Conclusions:** Enrolling newborn infants with suspected GBS infection give a new insight on the true burden of disease. Screening and prophylaxis decreased the incidence of disease but are far from being the best way to control it.

**Key-words:** Group B streptococcal infection, Newborn infant, Screening

#### HOW MUCH DOES THE MODE OF VENTILATION MATTER?

Maria Teresa Neto, Daniel Virella, Patrícia Rodrigues, Ema Leal, Micaela Serelha  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa.

- 17th European Workshop on Neonatology, Vila do Conde, Setembro de 2009
- Resumo publicado no *J Neonatal-Perinatal Med* 2009; 2(3): 219

**Background:** NICU protocol changed (2001) from intermittent mandatory (IMV) to synchronized, volume guarantee ventilation (SIPPV/PSV with VG). **Aim:** To assess the effects of two ventilation modes (VM).

**Methods:** Effectiveness study. Inborn preterm infants, ventilated more than 12h; excluded if submitted to surgery, congenital malformations, weaned to tCPAP. Outcomes: death, bronchopulmonary dysplasia(BPD), pneumothorax, pneumonia, grade III-IV intraventricular haemorrhage(IVH), periventricular leukomalacia(PVL), ventilation days(VD), length of stay(LOS). Concurrent factors: twinning, prenatal steroids, delivery mode, gender, gestational age (GA), birth weight (BW), hyaline membrane disease (HMD), surfactant, sepsis, ductus. Models were tested by linear or binary regression.

**Results:** There were 194 newborns: 84 in IMV and 110 in SIMV/PSV/VG. Average GA and BW 31weeks (23-36) and 1385g (490-3450). Twenty eight twins (14,4%), prenatal steroids 50.3%, cesarean section 75.3%, HMD 70.1%; 39 died(18%), 10.8% had BPD, 3.6% pneumothorax, 14.4% pneumonia. Total VT 1555 days (average 3; 1-80) and average LOS 28 days (1-143). Death was associated to lower BW and singleton, BPD to sepsis and



ductus; no association found with pneumothorax, IVH and pneumonia; PVL was associated to males, VT to ductus, pneumonia, IVH and LOS to VT, ductus and lower BW.

**Conclusion:** Effectiveness studies are very important to clarify the role of interventions in real settings, often hyper valorized in efficacy studies.

**Palavras-chave:** estudos de efectividade, recém-nascido, ventilação invasiva

## INFECCÃO ASSOCIADA À PRESTAÇÃO DE CUIDADOS DE SAÚDE NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS – UMA EXPERIÊNCIA DE SEIS ANOS

Maria Teresa Neto, Micaela Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa.

- Acta Pediatr Port 2009;40(4):150-3

**Introdução:** As infecções associadas à prestação de cuidados de saúde são ocorrências temíveis em unidades de cuidados intensivos neonatais (UCIN). A vigilância prospectiva dá aos neonatologistas um conhecimento da sua frequência, dos agentes mais comuns Isolados na sua unidade e respectiva sensibilidade, influenciando de modo positivo as tentativas de controlar a sua frequência.

**Objectivo:** Divulgar os resultados da vigilância epidemiológica da infecção de origem hospitalar numa UCIN.

**População e Métodos:** Todos os recém-nascidos (RN) admitidos na unidade são registados, independentemente da idade gestacional, do peso ao nascer e da idade na admissão. Todos os episódios de infecção sistémica ocorridos desde a admissão até à alta são registados: sépsis, septicémia, pneumonia e meningite. É classificada como infecção de origem hospitalar a que surge 72h após a admissão.

**Resultados:** No período de seis anos decorrido entre 2002 e 2007, foram tratados 1648 recém-nascidos a que corresponderam 27 862 dias de tratamento, 4 395 dias de ventilação e 10 537 dias de cateterismo venoso central (CVC); 261 RN eram de muito baixo peso (MBP) e 369 foram submetidos a grande cirurgia. Houve 242 episódios de infecção em 229 doentes. As taxas de infecção foram as seguintes (mediana e limites): RN infectados em % de tratados 13% (10,4%-17,4%); septicémia/100 doentes tratados-6,5 (3,8-11,3); septicémia/1000 dias doente-3,7 (3-6,2); septicémia/1000dias de CVC-4.1 (0,9-5,8); infecção por *Staphylococcus* coagulase negativa (SCN) em RN MBP – 9,8% (4%-12,5%); pneumonia relacionada com tubo traqueal/1000 dias de tubo traqueal – 3,2 (0-9,1). O agente mais frequentemente isolado foi o SCN.

**Conclusão:** A vigilância epidemiológica é um instrumento muito útil para conhecer as taxas de infecção de uma unidade de saúde e a sua tendência, assim como os microrganismos e respectiva sensibilidade. Esse conhecimento constitui a base a partir da qual se pode tentar reduzir a sua prevalência.

**Palavras-chave:** Infecção associada à prestação de cuidados de saúde, UCIN, vigilância prospectiva

## INFECCÃO COM ORIGEM NA PRESTAÇÃO DOS CUIDADOS DE SAÚDE

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa.

- Seminário “Controlo e prevenção das infecções associadas aos cuidados de saúde. Oportunidades e desafios”, Instituto Politécnico de Setúbal – Escola Superior da Saúde (Palestra)

As infecções de origem hospitalar são mais frequentes nas UCIN do que em qualquer outra unidade de saúde se excluirmos as unidades de queimados. Esta maior frequência deve-se a vários factores entre os quais factores intrínsecos ao recém-nascido(RN) – défice imunológico, características dos neutrófilos, gravidade da doença subjacente; factores extrínsecos mas inerentes ao RN – internamentos muito prolongados, ventilação mecânica, cateterismo venoso central, uso de betabloqueantes, alimentação entérica contínua, uso de múltiplos antibióticos de largo espectro, uso de corticóides, drenos, intervenções cirúrgicas, ostomias, algaliação, múltiplas punções venosas periféricas, extracção de volumes muito grandes de sangue total substituídos por concentrado eritrocitário, etc. E, ainda, factores extrínsecos relacionados com a Unidade dos quais a taxa de ocupação, demora média, relação enfermeiro/doente, arquitectura, experiências das equipas médica e de enfermagem e políticas de antibióticos são os mais importantes.

Os marcadores de risco de infecção habitualmente considerados em neonatologia são o peso ao nascer, gravidade da doença subjacente e exposição a dispositivos invasivos. Por outro lado, os parâmetros a monitorizar são as taxas de infecção por 100 doentes admitidos, por mil dias de internamento, infecção sistémica com ou sem hemocultura positiva, em doentes com cateter venoso central, a pneumonia por mil dias de ventilação e a taxa de infecção causada por *Staphylococcus* coagulase negativa em RN de muito baixo peso. Em cuidados intensivos neonatais o agente mais frequentemente isolado em hemocultura é o *Staphylococcus* coagulase negativa o que justifica em parte a baixa mortalidade das infecções de origem hospitalar neste grupo etário.

Em 2008, teve início em Portugal o registo *on line* das infecções hospitalares em cuidados intensivos neonatais, inserido no programa nacional controlo da infecção hospitalar da responsabilidade da DGS. Espera-se, com este registo, identificar boas e más práticas, corrigir eventuais assimetrias entre UCINs e melhorar os cuidados prestados ao recém-nascido.

**Palavras-chave:** Infecção nosocomial, recém-nascido, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

## INFECCÕES CONGÉNITAS

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Central, EPE Lisboa

- 4º Curso de Infecçologia Pediátrica. Coimbra, Janeiro de 2009 (Palestra)

As infecções congénitas continuam a ser uma preocupação para o obstetra e para o neonatologista apesar dos avanços no combate a muitas das doenças infecciosas e dos avanços também em medicina perinatal. Podem ser causadas por microorganismos que causam infecção assintomática ou inespecífica no adulto, com potencial para causar danos graves no feto se a grávida adquire a infecção pela primeira vez durante a gravidez. Para a maior parte destas doenças a gravidade depende da idade gestacional em que o feto é atingido.

A ausência de serologias preconcepcionais na maior parte das grávidas, a realização de análises em vários laboratórios, a possibilidade de alguns agentes poderem produzir uma IgM de longa duração e a circunstância de o RN receber IgG de origem materna são condicionantes da dificuldade de diagnóstico.

Por outro lado, algumas destas infecções têm manifestações muito semelhantes e a maior parte prima pela ausência de tratamento específico, altamente eficaz ou isento de efeitos secundários.

Pelas dificuldades atrás descritas é fácil entender o quanto é importante a prevenção primária – caso da toxoplasmose, ou secundária – caso do tratamento de uma grávida em que foi diagnosticada seroconversão para a toxoplasmose.

Algumas destas infecções são susceptíveis de controlar pela vacinação, campo em que o nosso País é um exemplo. Com um elevado índice de vacinação para a rubéola por exemplo, foi possível registar zero casos de rubéola congénita, exemplificando o quanto as políticas de saúde de um país podem influenciar resultados. Contudo, não há fronteiras estanques e os movimentos populacionais de zonas com diferentes regimes de vacinação podem alterar este equilíbrio que deve ser considerado sempre instável.

A infecção de controlo mais directo, fácil e barato é a sífilis e, no entanto, continuam a ser comunicados, todos os anos, casos de sífilis congénita em Portugal.

Algumas destas infecções têm prescrições próprias no que respeita a via do parto, evicção de amamentação e realização de vacinas. Outras necessitam de acompanhamento médico de longa duração em consultas de especialidade para determinar se a criança foi ou não infectada; outras ainda, necessitam tratamentos prolongados.

Todas estas medidas têm apenas um objectivo: minimizar o mais possível os efeitos potencialmente catastróficos de muitas das infecções congénitas.

Palavras-chave: infecção congénita, prevenção, astreio, vacinas, vigilância

### **MODOS DE VENTILAÇÃO DO RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO**

Ema. Leal, Patrícia. Rodrigues, Maria Teresa Neto Neto, Micaela. Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

- V Seminário – Secção de Neonatologia. Ventilação no Recém-Nascido. Braga, Maio de 2009. (Comunicação livre – Oral)

**Introdução:** O suporte ventilatório do recém-nascido de muito baixo peso (RNMBP) tem evoluído nas últimas décadas: ventilação convencional, de alta-frequência, sincronizada com volume garantido (VG) e CPAP nasal exclusivo. A seleção do modo de ventilação é condicionada pelo estado clínico do RN e pela experiência do Neonatologista. Os benefícios de cada um dos tipos de ventilação são difíceis de comprovar.

**Objectivo:** Avaliar os diferentes tipos de ventilação no RNMBP.

**Tipo de Estudo:** Observacional.

**Metodologia:** Estudadas três coortes de RNMBP, nascidos no HDE, não submetidos a intervenção cirúrgica: grupo 1 - ventilados em IMV (Janeiro 1994 - Junho 1996); grupo 2 - ventilação sincronizada com VG (Abril 2001-Dezembro 2007); grupo 3: CPAP nasal exclusivo (Abril 2001-Dezembro 2007). Foram avaliados a idade gestacional (IG), peso ao nascer (PN), critérios de gravidade, tempos de ventilação e de internamento, corticóides pré-natais, morbidades associadas e mortalidade.

**Resultados:** Houve 58 doentes no grupo 1, 87 no grupo 2 e 54 no grupo 3. O grupo 2 teve IG e PN significativamente inferiores aos dois outros grupos; não houve diferença significativa nos tempos de internamento e de ventilação, nem na incidência de sepsis, pneumonia, pneumotorax, persistência de ductus, leucomalácia periventricular e retinopatia da prematuridade. A displasia broncopulmonar e a hemorragia intraventricular III/IV foram mais frequentes no grupo 2 com diferença significativa em relação ao grupo 3. A sobrevivência foi de 66% para o grupo 1, 76% para o grupo 2 e 100% para o grupo 3.

**Conclusão:** Apesar da população submetida a ventilação sincronizada com VG ter peso e IG significativamente inferiores e do aumento da sobrevivência, não houve aumento significativo do tempo de ventilação nem de internamento. O aumento da sobrevivência de uma população significativamente mais leve e de IG mais baixa, acompanhou-se de aumento da taxa de DBP e de HIV graus III e IV.

**Palavras-chave:** Recém-nascido, muito baixo peso, ventilação

## NECROTIZING ENTEROCOLITIS – A STUDY OF FOUR COHORTS

Pedro Garcia, Maria Teresa Neto, Paolo Casella, Micaela Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa.

- Acta Pediátrica Portuguesa 2009; 40 (6): S 160 (Resumo)
- XXXVII Meeting of the Portuguese Neonatal Society, Lisboa, Novembro 2009 (Comunicação oral).

**Background:** Necrotizing enterocolitis (NEC) is the most frequent and severe acquired surgical condition in the neonatal period. Case volume may improve outcomes due to the experience of multidisciplinary teams in surgical centres. **Aim:** to assess outcomes of NEC in a tertiary referral neonatal intensive care unit.

**Methods and Patients:** Observational study, historical cohorts. Four cohorts of patients were enrolled during 17 years, divided in 4 periods: 1990-1994 (A), 1997-2000 (B), 2001-2004 (C) and 2005-2008 (D). Data were gathered from published paper (Group A), free communications (Groups B and C) and newly studied (Group D). Patients with NEC grade

I were excluded (n=50). Gestacional age (GA), birth weight (BW), birth place, Bell modified classification stages, surgical intervention, length of stay (LOS), mortality, lethality and sequelae were studied. Results: Table

	A	B	C	D	Total
Number	17	25	24	29	95
GA (median, limits)	35 (30-41)	30 (23-40)	30(24-37)	28(24-40)	
BW (median, limits)	2045 (800-4200)	1203 (612-3919)	1045 (519-3350)	1030 (424-3060)	
BW <1500g	6	14	15	18	53 (55.8%)
BW<1000g	4	10	10	12	36
Inborn/out born	7/10	0/27	6/18	2/27	15/82
Bell's class (II/III)	4/13	4/23	9/15	4/25	21/76
Operated on	11 (64.7%)	22 (81.5%)	15(62,5%)	25(86.2%)	74 (77.9%)
Segmental resection, ostomy	11 (91.6%)	17 (77,3%)	12 (80%)	18 (72%)	58 (61.1%)
Segmental resection, primary anastomosis	0	2	0	4	6
Peritoneal drain	0	2	2	2	6
Peritoneal drain, secondary laparotomy	1	1	1	1	4
LOS in UCIN (days) median	29.5(1-83)	20(1-197)	49(1-140)	81.5(2-157)	
Mortality rate	5/17 (29.4%)	10/27 (37%)	8/24 (33,3%)	5/29 (17.2%)	28/95 (29.5%)
Lethality	4/17 (23.5%)	4/25 (16%)	3/24(12.5%)	2/29 (6.9%)	13/95(13.7%)
Complications/Sequela (post NEC stenosis/ short gut)	1/0	0/0	24/3	9/6	43 (45.3%)

**Conclusions:** Mortality and lethality rates have decreased during the 17 years period. As a consequence higher rates of complications and sequelae were found. These findings ascertain the severity of the disease.

**Palavras-chave:** Necrotizing enterocolitis, newborn infant, diagnosis, treatment, outcomes

#### NORMAL VALUES OF OXYGEN SATURATION IN THE FIRST 25 MINUTES OF LIFE

Filipa Marques<sup>1</sup>, Andreia Mascarenhas<sup>2</sup>, Sara Silva<sup>2</sup>, Sofia Gouveia<sup>3</sup>, Maria Teresa Neto<sup>4</sup>

1- Paediatric Service, Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Oriental, EPE, Lisboa; 2- Paediatric Service, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3- Paediatric Cardiology Service, Hospital Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4- NICU, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

- Acta Pediátrica Portuguesa 2009; 40 (6): S 158 (Resumo)
- XXXVII Meeting of the Portuguese Neonatal Society, IV International Meeting, Lisboa, Novembro 2009. (Comunicação livre)

**Background:** Use of oxygen (O<sub>2</sub>) in the delivery room has been subject for controversy. Its use is due in part to the non-knowledge of the normal O<sub>2</sub> saturation during the first minutes of extra uterine life.

**Objective:** To assess the normal values of O<sub>2</sub> saturation during the first minutes of life.

**Methods:** Prospective, cohorts study. Two investigators, not caring for the newborn, collected data. Oral consent was requested to parents. A Signal Extraction Pulse Oxymeter Radical from Masimo was used. The sensor was applied on the neonate's right hand. Results were collected immediately after birth (hour of birth defined as the time of cord clamping) and registered sequentially during the first 25 minutes of life.

**Population:** Inclusion criteria: term and preterm healthy newborn infants not needing resuscitation. Exclusion criteria: newborn infants submitted to resuscitation; those with congenital cardiopathy, persistent pulmonary hypertension, RDS, wet lung or other diseases interfering with gas exchange.

**Results:** Eighty newborn infants were enrolled. Median (Minimum-Maximum) gestational age and birth weight were respectively 39 weeks (33-41) and 3303g (1516-4085); 36% were born by vaginal delivery, 35% by vacuum extraction or forceps, 29% by caesarean section; 68% of mothers had epidural analgesia.

Minute of life	Median (interquartil) SpO <sub>2</sub> values
1	78% (67 – 84)
2	74% (65 – 84)
3	80% (70 – 88)
4	82% (74 – 92)
5	89% (77 – 95)
10	95% (88 – 98)
15	97% (94 – 99)
20	98% (95 – 100)
25	98% (94 – 100)

Values of 90% and 95% were surpassed respectively by 7.5 and 15.5 minutes. There was no significant difference on saturation values between infants born by vaginal delivery or caesarean section.

**Conclusion:** In the transition to the extra uterine life low levels of SpO<sub>2</sub> have to be considered as normal. This should be remembered when O<sub>2</sub> is used in the delivery room.

## NUTRIÇÃO PARENTÉRICA EM NEONATOLOGIA: PEQUENOS DOENTES – GRANDES DESAFIOS

Luís Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Clínica Universitária de Pediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- I Simpósio Lusófono de Nutrição Humana, Lisboa, 6/3/2009 (Mesa redonda).

A “nutrição agressiva” tem sido recentemente proposta em recém-nascidos muito imaturos e ganho adeptos, pretendendo prevenir ou reduzir a restrição de crescimento pós-natal, a má-nutrição cerebral e a osteopénia. Esta prática consiste em administrar desde as primeiras horas após o nascimento um suprimento elevado de macronutrientes em relação à prática convencional. No entanto, sabe-se que um elevado suprimento energético-proteico e consequente recuperação rápida de crescimento em crianças nascidas pré-termo, especialmente com restrição de crescimento intrauterino, está associado a elevado risco futuro de resistência à insulina, hipertensão arterial e síndrome metabólica. Ao invés, a nutrição menos agressiva pode não providenciar a quantidade suficiente de nutrientes para o adequado crescimento e desenvolvimento cerebral, comprometendo em especial o neurodesenvolvimento. Perante este dilema, há autores que preferem a nutrição agressiva, apesar dos riscos inerentes. Nesta, por exemplo, está preconizado administrar por via parentérica 3g/Kg/dia de aminoácidos desde o primeiro dia de vida.

A “nutrição agressiva” também visa prevenir a osteopénia da prematuridade. Vários factores promovem a precipitação de fosfato de cálcio na solução de nutrição parentérica neonatal, limitando um suprimento mineral equivalente ao que o feto com equivalente idade de gestação recebe. Esta limitação predispõe à doença óssea metabólica e fracturas. Um dos problemas actuais é não haver marcadores biológicos sensíveis e práticos para detectar precocemente a osteopénia.

**Palavras-chave:** nutrição agressiva, nutrição parentérica, osteopénia, pré-termo, síndrome metabólica.

## NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NEONATAL

Luís Pereira-da-Silva<sup>1</sup>, Manuela Nona<sup>2</sup>.

1 - Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 2 - Maternidade Dr. Alfredo da Costa. Lisboa.

- Curso pós-graduado sobre nutrição neonatal, integrado no XI Congresso Anual da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica (APNEP), 18/6/2009.
- Revista da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica 2009;3:55 (Abstract)

A nutrição parentérica (NP) está indicada no recém-nascido (RN) sempre que não haja a possibilidade de estabelecer nutrição entérica adequada, por malformação, doença ou prematuridade. A “prática agressiva” tem vindo a ganhar adeptos, ao verificar-se que o adiamento no suprimento e/ou doses insuficientes de nutrientes podem originar má-nutrição, comprometendo inclusive o desenvolvimento cerebral. Tendo como referência o Consenso Nacional, recentemente actualizado, sobre nutrição parentérica neonatal (Acta Pediatr Port 2008;39:125), dá-se ênfase aos seguintes suprimentos diários: energia 105 e 110 Kcal/Kg; aminoácidos iniciado no primeiro dia de vida com 1,5-3 g/Kg/dia, progredindo até 3-3,8 g/Kg/dia; glicose de início 3-5 mg/Kg/min (RN termo) e 4-8

mg/Kg/min (RN pré-termo), ajustando para atingir glicemia entre 80 e 120 mg/dl, não excedendo 13 mg/Kg/min; lípidos, iniciado entre o 1º e o 2º dia de vida com 1 g/Kg aumentando até 3 g/Kg; sódio, iniciado após perda ponderal de  $\pm 7\%$ , posteriormente cerca de 2-5 mEq/Kg; o suprimento de cloro é idêntico; potássio iniciado no 2º dia de vida com 1-2 mEq/K/dia, se diurese > 1ml/Kg/h; RN termo Ca 40-50 mg/Kg e P 25-30 mg/Kg, e RN pré-termo Ca 50-120 mg/Kg/dia e P 30-70 mg/Kg/dia, a relação Ca:P (mg) entre 1,7-2,2:1; magnésio 0,3-0,5 mEq/Kg; vitaminas hidrossolúveis e lipossolúveis variam de marca para marca; oligoelementos – nas primeiras duas semanas de NP apenas indicado zinco 150-250  $\mu\text{g/Kg}$ , posteriormente indicada solução completa de oligoelementos; a solução de NP deve ser administrada por cateter central se osmolaridade > 900 mOsm/L; para estimativa da osmolaridade usar equação própria (JPEN 2004;28:34). Há situações particulares, como a fase aguda de sépsis, colestase, hiperbilirrubinemia não conjugada e hipertensão pulmonar do RN, em que é necessário ajustar o suprimento de macro e micronutrientes.

**Palavras-chave:** enterocolite necrosante, imaturidade, nutrição parentérica, osmolaridade, recém-nascido

## **NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NEONATAL: QUE LUGAR PARA A PRÁTICA AGRESSIVA?**

Luís Pereira-da-Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Clínica Universitária de Pediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE. Lisboa.

- 1º Curso de Post-Graduação Milupa: Nutrição Pediátrica. Óbidos, 1/10/2009 (Palestra)

As principais indicações de nutrição parentérica são a extrema prematuridade, as anomalias congénitas do tubo digestivo e a enterocolite necrosante.

A “nutrição agressiva” tem sido recentemente proposta em recém-nascidos muito imaturos e ganho adeptos, pretendendo prevenir ou reduzir a restrição de crescimento pós-natal, a má-nutrição cerebral e a osteopénia. Esta prática consiste em administrar desde as primeiras horas após o nascimento um suprimento elevado de macronutrientes em relação à prática convencional. No entanto, sabe-se que um elevado suprimento energético-proteico e consequente recuperação rápida de crescimento em crianças nascidas pré-termo, especialmente com restrição de crescimento intrauterino, está associado a elevado risco futuro de resistência à insulina, hipertensão arterial e síndrome metabólica. Ao invés, a nutrição menos agressiva pode não providenciar a quantidade suficiente de nutrientes para o adequado crescimento e desenvolvimento cerebral, comprometendo em especial o neurodesenvolvimento. Perante este dilema, há autores que preferem a nutrição agressiva, apesar dos riscos inerentes. Nesta, por exemplo, está preconizado administrar por via parentérica 3g/Kg/dia de aminoácidos desde o primeiro dia de vida.

A “nutrição agressiva” também visa prevenir a osteopénia da prematuridade. Vários factores promovem a precipitação de fosfato de cálcio na solução de nutrição parentérica neonatal, limitando um suprimento mineral equivalente ao que o feto com equivalente idade de gestação recebe. Esta limitação predispõe à doença óssea metabólica e fracturas.



Um dos problemas actuais é não haver marcadores biológicos sensíveis e práticos para detectar precocemente a osteopénia.

É preciso considerar que a nutrição agressiva leva a que as soluções de nutrição parentérica atinjam muito precocemente osmolaridade muito elevada, que obriga a administrá-las por cateter central.

**Palavras-chave:** nutrição agressiva, nutrição parentérica, recém-nascido, síndrome metabólica

### **NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NEONATAL.**

Luís Pereira-da-Silva<sup>1</sup>, Manuela Nona<sup>2</sup>.

1 - Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Maternidade Dr. Alfredo da Costa. Lisboa.

- Curso pós-graduado sobre nutrição neonatal, integrado no XI Congresso Anual da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica (APNEP), 18/6/2009.
- Revista da Associação Portuguesa de Nutrição Entérica e Parentérica 2009;3:56 (Abstract)

A nutrição entérica coloca problemas especiais no recém-nascido (RN) em várias situações, nomeadamente quando se trata de RN pré-termo e anomalias do tracto gastrointestinal. Por receio de enterocolite necrosante, o RN muito imaturo acaba frequentemente por receber um suprimento entérico de nutrientes insuficiente, resultando em desnutrição com restrição do crescimento e alterações do neurodesenvolvimento. As práticas sobre nutrição entérica no RN, têm sido actualizadas, especialmente a destinada a RN muito prematuros, com especial ênfase para: 1) Nutrição entérica mínima desde os primeiros dias de vida, pelo efeito trófico, vantagens metabólicas e para o crescimento; 2) Vantagens do leite humano, nutricionais, anti-infecciosas e funcionais; de ressaltar que o leite humano pré-termo pode não suprir as necessidades nutricionais >2 semanas, sendo necessária a adição de fortificantes apropriados, para reduzir o risco de restrição de crescimento, osteopenia e anemia; 3) Na indisponibilidade de leite humano, existem disponíveis fórmulas para lactente para o RN de termo e fórmulas especiais para pré-termo, para estes; existem fórmulas especiais para situações clínicas particulares; 4) Deve preferir-se a administração em bólus por ser mais fisiológica, mas quanto menor a idade de gestação, maior a necessidade de recorrer à administração por débito contínuo; 5) O volume administrado deve ser aumentado diariamente, não excedendo 20 ml/kg/dia pelo risco de enterocolite necrosante; e 6) É controversa a vantagem de fórmulas enriquecidas “pós-alta” (*post discharge formulas* - PDF) em todos os RN pré-termo; estas podem estar indicadas na restrição de crescimento pós-natal.

**Palavras-chave:** enterocolite necrosante, imaturidade, nutrição entérica mínima, recém-nascido

## **ORGANIZATION OF PERINATAL CARE IN PORTUGAL.**

Maria Teresa Neto

NICU, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

- 24 Deutscher Kongress für Perinatale Medizin und 35 Jahrestagung der Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin. Berlin, Maio de 2009.

Organization of health care and political willing, are two major factors to improve health results. It was the case for Portugal. Even after the 1974 revolution that restored democracy, with increasing better social conditions, data on perinatal health care continued to be down in the picture of European countries. In the late 1980 health minister named a committee of experts to diagnose and do proposals to reform the organization of perinatal care. As a result normal pregnancies started to be followed up in health care centres and level II hospitals were deliveries took place; at risk pregnancies and at risk deliveries took place only at level III hospitals; prenatal transport was preferred to postnatal one; a very well organised neonatal national transport system was created as well as institutions to connect hospitals to health care centres; hospitals were equipped with all necessary devices and staff adapted to levels of care; formal post graduation in neonatology was started. The results of this organisation soon became evident. In the last 20 years, Portugal reached a top place in perinatal data and continues to be present amongst the five better in the ranking of developed countries. Maternal, perinatal, neonatal and infant mortality rates continue to decrease despite the believing that it will be impossible to decrease them more. Nowadays it is possible to recognise weaknesses – lowering of birth rate brought the need of closing maternities once more; and threats – the opening of private hospitals with capitation based on private assurance, risk of breaking rules, need to impose the same rules as to public hospitals and transfer of severe cases from private to public hospitals in a public transport up to public expenses.

**Key-words:** mortality rates, organisation, perinatal care

## **EFFECTIVIDADE DA CONDUTÂNCIA CUTÂNEA NA AVALIAÇÃO DA RESPOSTA NOCICEPTIVA À PICADA DO CALCANHAR COM LANCETA EM RECÉM-NASCIDOS, COMPARATIVAMENTE COM A NEONATAL INFANT PAIN SCALE.**

Luís Pereira-da-Silva<sup>1</sup>, Ivete Monteiro<sup>1</sup>, Sandra Gomes<sup>1</sup>, Patrícia Rodrigues<sup>1</sup>, Daniel Virella<sup>1</sup>, Micaela Serelha<sup>1</sup>, Hanne Storm<sup>2</sup>.

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa; 2 - The Skills Simulation Center, Medical Faculty, University of Oslo, Noruega.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 21 de Julho de 2009

**Fundamento:** A condutância cutânea (CC) é um método validado, recente e não invasivo para avaliar o stress e a dor e a Neonatal Infant Pain Scale (NIPS) é uma das escalas

clínicas mais usadas para avaliar a dor em recém-nascidos. Enquanto a NIPS permite uma avaliação pontual dependente do observador, a CC fornece medições quantitativas contínuas por tempo indeterminado.

**Objectivo:** Avaliar a efectividade do índice de picos de CC por segundo, comparativamente com a pontuação da NIPS, na resposta à picada do calcanhar com lanceta em recém-nascidos.

**Métodos:** Estudo observacional na UCIN de um Hospital de Apoio Perinatal Diferenciado, de uma amostra sistemática, de conveniência, de recém-nascidos com indicação clínica para colheita de sangue por picada do calcanhar (gases no sangue ou glicémia). A NIPS e a CC (Med-Storm Stress Detector<sup>TM</sup>) foram simultaneamente avaliados antes, durante e depois do procedimento de picada, por dois observadores independentes.

**Resultados:** Foram efectuados 68 procedimentos de picada (46 para glicemia e 22 para gases no sangue) em 15 recém-nascidos. Quer as pontuações NIPS quer o índice CC foram significativamente mais elevados nos 30 segundos imediatamente após o estímulo, relativamente aos períodos anterior ou posterior (teste dos sinais de Wilcoxon;  $p < 0,001$ ). A correlação entre os dois métodos foi fraca, mas a correlação da NIPS com os picos de CC por segundo, foi melhor no procedimento de picada para gases do que para glicemia ( $r = 0,554$ ,  $p = 0,008$  vs.  $r = 0,165$ ,  $p = 0,279$ ).

**Conclusões:** Tanto as pontuações NIPS como o índice de CC aumentaram durante o procedimento de picada. A correspondência entre a NIPS e o índice CC variou com o tempo da intervenção; quanto mais longo o período, como na colheita de sangue para gases, melhor a referida correspondência.

**Palavras-chave:** Condutância cutânea; Dor, Neonatal Infant Pain Scale

## ESTUDO DE COORTE DE RECÉM-NASCIDO COM IDADE GESTACIONAL INFERIOR A 33 SEMANAS. RESULTADOS PRELIMINARES

Patriciá Rodrigues<sup>1</sup>, Maria Teresa Neto<sup>1</sup>, Micaela Serelha<sup>1</sup>, Ema Real<sup>2</sup>

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área Pediatria Médica; 2 - Pediatria Geral, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa.

– Reunião da Área de Pediatria Médica – 10 de Novembro de 2009

**Introdução:** Os avanços na medicina perinatal têm permitido reduzir a mortalidade de recém-nascidos (RN) pré-termo. Idealmente este aumento de sobrevivência não deveria ser acompanhado de aumento de sequelas.

**Objectivo:** Avaliar a sobrevivência, morbidade e sequelas de RN com idade gestacional (IG) inferior a 33 semanas, nascidos na Maternidade do Hospital de Dona Estefânia (HDE).

**Metodologia:** Estudo prospectivo histórico dos RN com  $IG < 33$  semanas nascidos entre 1 Janeiro-2002 e 31 de Dezembro-2007. Os dados foram obtidos por consulta da base de dados electrónica da Unidade e dos processos clínicos. Foram recolhidos dados referentes ao período pré-natal e neonatal, avaliadas as sequelas e a mortalidade. Os RN foram divididos em 2 grupos: grupo 1 - RN com  $IG < 29$  semanas; grupo 2 - RN com  $IG$  entre 29 e 32 semanas.

**Resultados:** No período em estudo houve 12004 nascimentos na Maternidade do HDE, dos quais 235 (2%) eram RN com IG<33 semanas, representando 15% dos internamentos na UCIN. Sessenta e oito RN (28,9%) pertenciam ao grupo 1 e 167 (71,1%) ao grupo 2. A mediana de PN e IG foram respectivamente 861g e 27s para o grupo 1 e 1500g e 31s para o grupo 2. Houve um aumento relativo do número de doentes do grupo 1 nos últimos anos. Todas as principais patologias ocorreram mais frequentemente no grupo 1: doença de membranas hialinas 65% vs 41%; displasia broncopulmonar 31% vs 1%; retinopatia da prematuridade 15% vs 2%; hemorragia intraventricular 46% vs 37%; leucomalácia periventricular 47% vs 26%; sépsis tardia 53% vs 24%; enterocolite necrosante 13% vs 5%; patologia cirúrgica 15% vs 9%. Foram identificados 32 RN (13,6%) com anomalias congénitas. Todos os RN do grupo I necessitaram de suporte ventilatório; a maioria (70%) foi submetida a ventilação mecânica invasiva; pelo contrário, no grupo 2, 19% dos doentes não necessitaram suporte ventilatório e predominou a ventilação mecânica não invasiva (63%). A mortalidade foi superior no grupo 1, (36,8% *versus* 1,2%); 84% dos óbitos deste grupo ocorreram em RN de PN <1000g, verificando-se uma sobrevivência crescente. No grupo 2 faleceram apenas 2 crianças, ambas com anomalias incompatíveis com a vida. No grupo 1, as causas de morte mais frequentes foram a infecção, patologia neurológica e imaturidade. Dos 43 sobreviventes do grupo 1, 31 (72%) foram seguidos em consulta. Destes, 3 (10%) não têm qualquer sequela e 18 (58%) têm um neurodesenvolvimento normal; 2 têm paralisia cerebral, 2 epilepsia e 6 atraso global. Duas crianças têm surdez grave e uma foi traqueostomizada. Não há crianças com necessidade de O<sub>2</sub> suplementar nem com sequelas oftalmológicas graves.

**Comentário:** As crianças de mais alto risco tem ainda défices importantes mas os resultados obtidos estão de acordo com outros estudos. A análise da mortalidade e da morbidade a curto, médio e longo prazo é fundamental para a avaliação da qualidade dos cuidados prestados.

**Palavras-chave:** Coorte; Recém-nascidos pré-termo

#### **UPPER-ARM ANTHROPOMETRY IS NOT A VALID PREDICTOR OF REGIONAL BODY COMPOSITION IN PRETERM INFANTS.**

Luís Pereira-da-Silva<sup>1,2</sup>, Francisco Abecasis<sup>3</sup>, Daniel Virella<sup>1</sup>, João M. Videira-Amaral<sup>2</sup>.

1 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 – Departamento de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3 – Centro de Diagnostico de Ressonância Magnética, Lisboa.

- Neonatology 2009;95:74-9.

**Background:** Upper arm anthropometry has been used in the nutritional assessment of small infants, but it has not yet been validated as a predictor of regional body composition in this population.

**Objective:** Validation of measured and derived upper arm anthropometry as a predictor of arm fat and fat-free compartments in preterm infants.

**Methods:** Upper arm anthropometry, including the upper arm cross-sectional areas, was compared individually or in combination with other anthropometric measurements, with the cross-sectional arm areas measured by magnetic resonance imaging, in a cohort of consecutive preterm appropriate-for-gestational age neonates, just before discharge.

**Results:** Thirty infants born with (mean  $\pm$ SD) a gestational age of  $30.7 \pm 1.9$  weeks and birth weight of  $1,380 \pm 325$  g, were assessed at  $35.4 \pm 1.1$  weeks of corrected gestational age, weighing  $1,785 \pm 93$  g. None of the anthropometric measurements are reliable predictors ( $r^2 < 0.56$ ) of the measurements obtained by magnetic resonance imaging, individually or in combination with other anthropometric measurements. Conclusion: Both measured anthropometry and derived upper arm anthropometry are inaccurate predictors of regional body composition in preterm appropriate-for-gestational-age infants.

**Conclusion:** Both measured anthropometry and derived upper arm anthropometry are inaccurate predictors of regional body composition in preterm appropriate-for-gestational-age infants.

**Key-words:** Body composition; Magnetic resonance imaging; Preterm infant; Upper arm anthropometry

## **VENTILAÇÃO MECÂNICA INVASIVA. ESTUDO DE EFECTIVIDADE**

Patrícia Rodrigues, Ema Leal, Daniel Virella, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha  
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. Lisboa

- V Seminário – Secção de Neonatologia. Ventilação no Recém-Nascido. Braga, Maio de 2009.(Poster)

**Introdução:** A ventilação sincronizada com volume garantido (VG) constitui um avanço nos cuidados neonatais. Permite ventilar de forma mais fisiológica, com parâmetros mínimos, sincronizando o esforço respiratório do recém-nascido (RN) como o ventilador. Existem poucos estudos que comparam os modos de ventilação convencional com a ventilação sincronizada.

**Objectivo:** Comparar a efectividade de dois modos de ventilação mecânica invasiva – convencional (IMV) e sincronizada (SIPPV/PSV) com VG.

**Tipo de Estudo:** prospectivo histórico, observacional.

**Metodologia:** Estudadas duas coortes de RN com idade gestacional (IG)  $< 37$  semanas, nascidos na maternidade do HDE e não submetidos a cirurgia. Grupo 1: ventilação em IMV, nascidos entre Janeiro 1994 - Junho 1996; Grupo 2: ventilação sincronizada com VG, nascidos de Abril 2001 - Dezembro 2007. Foram analisadas as características das populações (IG, peso ao nascer (PN), sexo); as variáveis estudadas: duração da ventilação e do internamento, mortalidade e morbilidade associada. Outras co-variáveis: corticóides pré-natais e administração de surfactante.

**Resultados:** Houve 121 RN no grupo 1 e 141 no grupo 2. No grupo 2 as medianas de IG e de PN foram significativamente inferiores. Não houve diferenças no tempo de internamento, de ventilação mecânica, na mortalidade, nem na incidência de morbilidade

associada. No grupo 2 a administração de corticóides pré-natais e a DMH foram mais frequentes.

**Conclusão:** Apesar da população submetida a ventilação sincronizada com VG ter peso e IG significativamente inferiores relativamente ao outro grupo, não se registou significativas diferenças na mortalidade, no tempo de internamento, de ventilação, nem na incidência de morbilidades associadas.

**Palavras-chave:** ventilação mecânica invasiva, ventilação sincronizada com volume garantido

### UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS COORDENADOR: DR.<sup>a</sup> DEOLINDA BARATA

#### A PROPÓSITO DA DOAÇÃO DE ÓRGÃOS EM PORTUGAL – UM CASO ILUSTRATIVO

Raquel Ferreira<sup>1</sup>, Sachondel Gouveia<sup>2</sup>, João Estrada<sup>3</sup>, Isabel Fernandes<sup>3</sup>, Lurdes Ventura<sup>3</sup>, Deolinda Barata<sup>3</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém, EPE, Santarém; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- X Congresso de Pediatria da SPP (poster); Tróia, Outubro de 2009

**Introdução:** O transplante permite transformar morte em vida. É o tratamento com melhor relação custo/benefício nalgumas situações, nomeadamente a insuficiência renal terminal, e o único disponível para a falência terminal de órgãos como o fígado, coração e pulmões.

Em Portugal o número de colheitas de órgãos e tecidos tem aumentado muito, e segundo a Autoridade para os Serviços de Sangue e da Transplantação, em 2008, o número de doadores por milhão de habitantes foi 26,7 (segundo lugar na Europa). Contudo, ainda morrem diariamente 10 europeus por falta de órgãos para transplantação.

Apresentamos este caso como um alerta para a importância da doação de órgãos e transplantação, como procedimentos que permitem salvar vidas.

**Caso clínico:** Criança de 16 meses, sexo feminino, natural de Cabo Verde, com malformação de Dandy-Walker e hidrocefalia com válvula ventrículo-peritoneal. Durante o internamento e após recolocação da válvula, teve episódio convulsivo, seguido de bradipneia grave, hipoxémia e coma. Apesar das manobras de reanimação atempadas, não foi possível reverter o coma (Escala de Coma de Glasgow 3), tendo sido transferida para a Unidade de Cuidados intensivos Pediátricos (UCIP). A TAC-CE revelou hidrocefalia activa e exteriorização da válvula. Na UCIP a evolução clínica foi compatível com morte cerebral, comprovada posteriormente pelos critérios clínicos estabelecidos. Atendendo à estabilidade da função dos vários órgãos, foi referenciada ao Gabinete de Coordenação de Colheita e Transplantação do Hospital de São José como potencial dadora. Após consentimento

escrito da mãe e a realização dos exames protocolados, foi aceite como dadora, tendo sido colhidos e transplantados com sucesso coração, fígado, rins e córneas.

**Discussão:** Este caso é ilustrativo das etapas a seguir para que a doação de órgãos se torne uma realidade: desde a sinalização atempada do potencial dador, consentimento parental no caso de dadores estrangeiros, referência ao Gabinete de Coordenação de Colheita e Transplantação, realização de exames protocolados e estabilização do doente até à colheita. É necessário conquistar no quotidiano o propósito da doação e a aposta na sensibilização dos profissionais é um dos aspectos mais pertinentes para o aumento do número de referência de eventuais dadores. A actividade de colheita de órgãos e tecidos para transplante deve ser incentivada pois só assim se poderá dar resposta às necessidades crescentes dos doentes a aguardar transplantação.

**Palavras-chave:** doação de órgãos, transplante

### ALTERAÇÕES PSIQUIÁTRICAS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS - 3 CASOS ILUSTRATIVOS

Sachondel Joffre Gouveia<sup>1</sup>, António Marques<sup>2</sup>, Rosalina Valente<sup>2</sup>, Maria Antónia Silva<sup>3</sup>, Deolinda Barata<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém, EPE; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE; 3 - Serviço de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE

- X Congresso de Pediatria da SPP. Tróia, Outubro de 2009 (Poster);

**Introdução:** As crianças em cuidados intensivos apresentam frequentemente sinais e sintomas psiquiátricos, mas pouco tem sido publicado sobre o tema. Os autores apresentam 3 casos ilustrativos da variabilidade semiológica deste tipo de situações.

**Caso I:** R.G. Lactente de 9 meses, internado por queimadura de 65 % da superfície corporal, em isolamento. Ao fim de 3 semanas iniciou quadro de alteração do ritmo do sono, agitação e irritação interpretados como prurido grave mas resistente a terapêutica. Com o agravamento do quadro, inicia movimentos de auto-estimulação e balanceamento da cabeça. Avaliado por pedopsiquiátrica é medicado com gabapentina e programada intervenção baseada no aumento da estimulação sensorial.

**Caso II:** R.P. Adolescente do sexo masculino de 15 anos, internado por queimadura de 80% da superfície corporal por electrocussão. Ventilado durante 6 dias, iniciou após a extubação quadro confusional com agitação psico-motora, desorientação espacial, alucinações visuais e auditivas. Realizou TAC-CE e EEG que foram normais. Avaliado por pedopsiquiatria, iniciou clorpromazina e olanzapina com regressão total dos sintomas.

**Caso III:** A.B. Adolescente do sexo masculino, 18 anos, estenose grave do esófago desde os 2 anos por ingestão de cáustico. Admitido no pós-operatório de transposição gástrica retro-mediastínica. Após 25 dias de internamento e várias complicações apresentou alterações do humor, expressão facial pobre, anedonia, indiferença relativa ao meio circundante e excessiva sonolência. Expressa angústia de morte e pós-operatório aquém das

expectativas. Foi observado por pedopsiquiatria, tendo sido programado apoio psicoterapêutico em internamento e em ambulatório.

**Discussão e Conclusão:** A perturbação adaptativa com estado de ansiedade é um diagnóstico frequente nestas situações, mas há uma grande variabilidade consoante a faixa etária. O tempo de internamento parece ser um factor predisponente e agravante, mas os efeitos perniciosos do meio circundante e alteração do ritmo do sono estão também implicados na sua génese. A sintomatologia é variada e nem sempre fácil de identificar: apatia, gemido, desorientação ou lentificação do pensamento que muitas vezes são interpretados como parte da patologia subjacente ou como consequência das terapêuticas em curso. A permanência prolongada da criança em cuidados intensivos pode ser causa de importante perturbação mental. Cabe aos serviços anteciparem essa possibilidade e minimizar estímulos perniciosos.

**Palavras-chave:** cuidados intensivos, perturbação mental

### **ANEURISMA INTRACRANIANO NA CRIANÇA. CASO CLÍNICO.**

Laura Martins<sup>1</sup>, Susana Nunes<sup>2</sup>, António Marques<sup>3</sup>, José Pedro Vieira<sup>4</sup>, Vítor Gonçalves<sup>5</sup>, Deolinda Barata<sup>3</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo, EPE, Évora; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital de S. Marcos, Braga; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 4 – Serviço de Neurologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 5 – Serviço de Neurocirurgia do Hospital de S. José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Acta Pediatr Port 2009; 40(3):123-5

Os aneurismas cerebrais são raros na criança, embora a sua ruptura seja a principal causa de hemorragia subaracnoideia neste grupo etário.

Apresenta-se o caso de uma criança de 11 anos de idade, que recorreu ao hospital por cefaleia súbita e intensa, sem história prévia de traumatismos ou infecções. O estudo clínico e imagiológico realizado foi sugestivo de hemorragia subaracnoideia. A angiografia cerebral permitiu o diagnóstico de aneurisma da bifurcação da artéria carótida interna esquerda. Foi submetido a cirurgia, com boa evolução pós-operatória.

Pretende-se com este caso alertar para as dificuldades no diagnóstico diferencial de ruptura de aneurisma cerebral na criança e salientar que um diagnóstico correcto e precoce permite melhorar o prognóstico.

**Palavras-chave:** Aneurisma intracraniano; Cefaleia; Diagnóstico diferencial; Hemorragia subaracnoideia; Infância



## **DOENÇA DO ENXERTO CONTRA O HOSPEDEIRO EM IDADE PEDIÁTRICA. COMO, QUANDO E PORQUÊ?**

João Farela Neves, Rosalina Valente, António Marques, Deolinda Barata  
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar central de Lisboa EPE, Lisboa.

- Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica, Junho de 2009

Apresenta-se o caso de um lactente de 11 meses, terceiro filho de pais não consanguíneos. Saudável, com um desenvolvimento psico-motor normal até aos 7 meses de idade, altura em que foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) deste Hospital por um quadro de insuficiência respiratória aguda no contexto de infeção a Adenovirus.

A evolução clínica caracterizou-se pela gravidade do quadro respiratório e aparecimento de exantema maculo-papular generalizado, atingindo palmas e plantas. Após múltiplas avaliações por dermatologia, imunoalergologia e realização de biópsia cutânea, foi estabelecido o diagnóstico de toxidermia.

Aos nove meses de idade, dados os antecedentes infecciosos e o quadro clínico cutâneo característico foi colocada a hipótese de défice da imunidade celular complicada de doença enxerto contra o hospedeiro. Os exames realizados confirmaram a presença de quimerismo em hospedeiro com imunodeficiência combinada.

As questões colocadas ao longo destes quatro meses de internamento e os avanços e recuos de uma marcha diagnóstica nem sempre evidente serão abordados nesta reunião. Os autores, através do caso clínico, pretendem discutir temas como as indicações para a irradiação de produtos sanguíneos em idade pediátrica ou a necessidade do diagnóstico atempado dos défices imunitários primários, assim como a sua orientação terapêutica.

**Palavras-chave:** doença do enxerto

## **HEMATOMA SUBDURAL EM PEDIATRIA. DIAGNOSTICAR, TRATAR E ACREDITAR.**

Ema Leal<sup>1</sup>, Marisa Carvalho<sup>1</sup>, Margarida Santos<sup>1</sup>, José Ramos<sup>1</sup>, Luís Távora<sup>2</sup>, Deolinda Barata<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica Hospital Dona Estefânia; 2 - Serviço de Neurocirurgia, Área de Pediatria Médica Hospital Dona Estefânia Centro Hospitalar Central de Lisboa EPE, Lisboa.

- Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica, Novembro de 2009

**Introdução:** O hematoma subdural agudo não traumático é uma entidade rara em Pediatria. A clínica sobreponível a patologias prevalentes atrasa o diagnóstico e tratamento, comprometendo o prognóstico. A anticoagulação oral é um dos factores de risco que associada a alteração na provas de coagulação e sintomas neurológicos obriga à exclusão desta entidade. Descrição do caso: Criança do sexo masculino, 7 anos, com prótese mitral mecânica sob terapêutica anticoagulante oral. Quarenta e oito horas antes do internamento inicia febre, cefaleias intensas e epistaxis. Observação médica nas primeiras horas de

sintomatologia, sem alterações objectiváveis. Analiticamente: INR 4,2 e PCR 7 mg/dl. Reduzida a dose de anticoagulante. Agravamento progressivo da cefaleia com prostração, que motivou reobservação clínica 36 horas após o início do quadro. À observação: prostrada, com rigidez da nuca. Analiticamente: INR 8,25 e PCR 10 mg/dl. Iniciada antibioterapia por suspeita de infecção do SNC. Às 48 horas de doença teve convulsão tónico-clónica generalizada, sem recuperação do estado de consciência. Transferida para a UCIP. À entrada: GCS 5 e anisocória marcada de instalação progressiva. Colocada a hipótese de hipertensão intracraniana por hemorragia do SNC secundária a alterações da coagulação. Iniciadas medidas anti edema e anticonvulsivantes. A tomografia computadorizada cranio-encefálica mostrou hematoma subdural agudo à esquerda com desvio da linha média. Pelo risco cirúrgico secundário às alterações da coagulação, foi administrado concentrado protrombínico e submetido a craniotomia descompressiva 56 horas após o início da sintomatologia. Nas primeiras 24 horas não houve melhoria clínica, com valores de índice biespectral de 40. Recuperação clínica progressiva com melhoria neurológica e imagiológica significativas. Actualmente sem sequelas residuais.

**Discussão:** O hematoma subdural agudo tem uma taxa de mortalidade de 10 a 20%, sendo as sequelas muito frequentes. São factores de mau prognóstico o coma, alterações pupilares, hipertensão intracraniana, alterações significativas na TAC e período até à cirurgia descompressiva superior a 4 horas após início dos sintomas. O caso ilustra: 1) a importância da suspeição clínica em doentes anticoagulados; 2) a optimização das condições cirúrgicas, tentando não protelar a cirurgia; 3) a utilização de técnicas não invasivas de monitorização do nível de consciência e 4) a imprevisibilidade da evolução das doenças.

**Palavras-chave:** hematoma subdural

### **HIPERECPLEXIA CONGÉNITA (DOENÇA DE STARTLE) – Caso Clínico**

Sara Silva<sup>1</sup>, Ana Pita<sup>1</sup>, Rosalina Valente<sup>1</sup>, Isabel Fernandes<sup>1</sup>, José Ramos<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>2</sup>, Deolinda Barata<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2 - Unidade de Neuropediatria. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa central, EPE, Lisboa.

- Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica- Fevereiro de 2009

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 hipereplexia congénita (Doença de Startle). 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 relembrar a dificuldade e importância do diagnóstico diferencial dos movimentos paroxísticos não epiléticos na primeira infância e respectivas implicações terapêuticas.

**Palavras-chave:** doença de Startle, hipereplexia congénita

#### **PANCREATITE HEREDITÁRIA NA CRIANÇA.**

Sílvia Freira<sup>1</sup>, Teresa Lourenço<sup>2</sup>, Rita Cerqueira<sup>2</sup>, Purificação Tavares<sup>2</sup>, Gabriela Pereira<sup>3</sup>, Deolinda Barata<sup>3</sup>, José Cabral<sup>4</sup>

1 – Serviço de Pediatria; 2 – Serviço de Genética; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 4 – Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Acta Med Port 2009; 22: 313-317

A pancreatite hereditária define-se pela presença de alterações clínicas, bioquímicas ou radiológicas de inflamação pancreática em dois ou mais familiares com pancreatite documentada.

Esta é a quarta família descrita na literatura mundial de pancreatite hereditária com mutação c.364C>T (p.R122C) do gene *PRSSI*. A criança que constitui o caso índice teve o primeiro episódio de dor abdominal aos três anos com internamento de dois dias, tendo melhorado com terapêutica analgésica. Um ano mais tarde teve novo episódio de características semelhantes tendo-lhe sido diagnosticada pancreatite.

O pai foi sujeito a pancreato-duodenectomia (procedimento de Whipple) aos 27 anos por pancreatite recorrente desde os 19. O avô paterno e os pais deste avô tiveram antecedentes de diabetes *mellitus*.

Foi detectada a mutação em heterozigotia, no exão 3 do gene *PRSSI*, no caso índice e no pai.

É realçada a importância da vigilância a longo prazo nestes doentes, dado o risco de adenocarcinoma pancreático ductal.

**Palavras-chave:** pancreatite hereditária

#### **PARKOUR: TRANSPOR O INTRANSPONÍVEL?**

Sónia Antunes, Marisa Carvalho, Sílvia Afonso, Sérgio Lamy, António Marques, Deolinda Barata

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso de Pediatria da SPP, Tróia, Outubro de 2009 (Poster)

**Introdução:** Na adolescência o sentimento de imortalidade e a necessidade de arriscar e desafiar coloca os adolescentes em situações de risco, muitas vezes evitáveis. Sempre assim foi e assim será, mas a forma de o fazer vai mudando com os anos. Um dos novos desportos radicais é o Parkour, com crescente número de praticantes em Portugal desde 2004 e que consiste em fazer um percurso da forma mais rápida e eficaz possível utilizando apenas os próprios meios, saltando ou escalando um obstáculo, mas por vezes fazendo-o de forma acrobática. Influenciados pelos media, jovens amadores tentam imitar estas acrobacias, colocando-se em risco.

**Casos clínicos:** Os autores apresentam os casos clínicos de 5 jovens, com idades compreendidas entre os 11 e 16 anos, internados na Unidade de Cuidados Intensivos nos anos de 2008 e 2009 por lesões graves resultantes da prática ou imitação do Parkour. Em três dos casos os acidentes ocorreram na via pública por queda em altura (muro, banco de jardim e escadas) de que resultaram fracturas múltiplas e laceração de órgãos internos (fractura renal e esplénica, hemoperitoneu, contusão cerebral, pulmonar e pancreática). Nos outros 2 casos os adolescentes sofreram queimaduras graves em 80 e 70%, respectivamente, da superfície corporal na catenária dos comboios enquanto tentavam atravessar a linha por cima das carruagens.

Em todos os casos a evolução foi favorável, contudo os 2 últimos adolescentes ficaram com sequelas importantes.

**Discussão:** A informação sobre actividades e desportos radicais está facilmente acessível, e o incentivo à sua prática em séries juvenis e vídeos na Internet é constante. A imitação destas actividades por indivíduos não treinados pode levar a acidentes graves. É impossível contrariar o espírito aventureiro do adolescente, contudo informar sobre os perigos e recomendar a utilização de equipamentos de protecção enquanto praticam desporto são medidas preventivas possíveis e importantes.

**Palavras-chave:** acidentes, desportos radicais, Parkour

## **SÍNDROME DE MAURIAC, UMA APRESENTAÇÃO RARA DE UMA DOENÇA MAIS COMUM.**

<sup>1</sup>Cláudia Constantino, <sup>1</sup>Raquel Marta, <sup>1</sup>João Farela Neves, <sup>1</sup>Gabriela Pereira, <sup>2</sup>Lurdes Lopes, <sup>1</sup>Deolinda Barata

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2- Unidade de Endocrinologia. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia Centro Hospitalar Central Lisboa EPE, Lisboa.

- X Congresso de Pediatria da SPP, Tróia, Outubro de 2009 (Poster)

A diabetes mellitus (DM) tipo 1 é uma doença metabólica crónica cuja incidência anual tem vindo a aumentar recentemente. Pode cursar com alterações sistémicas como a hepatomegalia e o atraso de crescimento, decorrentes de controlo glicémico inadequado.

Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente de 14 anos com o diagnóstico de DM tipo 1 desde os três anos de idade e com mau controlo glicémico nos últimos três anos (Hb A1c 2 meses antes do internamento de 14%), internada numa Unidade de Cuidados Intensivos por cetoacidose grave. Do exame objectivo destacavam-se baixa estatura, hepatomegalia não dolorosa e estadio de Tanner M2, P1. Analiticamente apresentava aumento das transaminases, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. A ecografia abdominal confirmava hepatomegalia com marcado aumento da ecogenecidade do parênquima hepático.

Durante o internamento manteve hiperglicemia (entre 250 e 500 mg/dl), com cetonemia até D8 e glicosúria até à alta. As transaminases normalizaram progressivamente.

A síndrome de Mauriac, descrita pela primeira vez por Paul Mauriac em 1930, caracteriza-se por: DM tipo 1 mal controlada, baixa estatura, atraso pubertário, hipercolesterolemia, aumento das transaminases e hepatomegalia por depósito hepático de glicogénio.

O mecanismo fisiopatológico não está totalmente conhecido, sendo provavelmente a combinação de vários factores como: quantidade inadequada de glicose nos tecidos, diminuição dos níveis de IGF-1 e GH, diminuição da bioactividade destas hormonas, presença de um inibidor em circulação ou resistência dos receptores.

É uma situação rara, cujo diagnóstico, essencialmente clínico, assume extrema importância dada a reversibilidade de todo o quadro com a optimização terapêutica.

**Palavras-chave:** Diabetes mellitus tipo 1, síndrome de Mauriac, hepatomegalia, atraso pubertário

## UM ACIDENTE, DUAS DOENÇAS

João Farela Neves<sup>1</sup>, João Marques<sup>1</sup>, Rosa Pina<sup>2</sup>, Isabel Fernandes<sup>1</sup>, João Estrada<sup>1</sup>, Deolinda Barata<sup>1</sup>

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2-Unidade de Endocrinologia. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia Centro Hospitalar Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso de Pediatria da SPP, Tróia, Outubro de 2009 (Poster)

**Introdução:** As queimaduras na idade pediátrica continuam a ser extremamente frequentes. São responsáveis por um número não negligenciável de internamentos na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia. Ainda que sejam situações pouco comuns, as manifestações clínicas de doenças não reconhecidas no momento do internamento podem dificultar o tratamento do doente queimado, ao perturbarem a correcta valorização da semiologia clínica. Uma dessas entidades é o hipertiroidismo, pouco comum neste grupo etário e que, quando não controlado, pode ser responsável por diabetes secundária. No entanto, nalguns casos pode acompanhar-se de outras doenças auto-imunes, como a diabetes mellitus do tipo I.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 6 anos, internada por queimaduras de 2º grau profundo de cerca de 20% da superfície corporal. Os primeiros dias

de internamento foram marcados por taquicardia e hipertensão arterial, levantando dúvidas relativamente à adequação da terapêutica analgésica. A presença de exoftalmia conduziu ao diagnóstico de doença de Graves e permitiu iniciar o tratamento com antitiroideos de síntese e beta-bloqueantes. Apesar da necessidade de doses crescentes de propranolol, houve normalização progressiva e gradual da hipertensão arterial e taquicardia. Concomitantemente, a criança apresentou hiperglicémia persistente (valores superiores a 300 mg/dL), necessitando de terapêutica com insulina em perfusão para controlo. A normalização da função tiroideia não conduziu à correcção da hiperglicémia e a suspeita inicial de diabetes secundária ao hipertiroidismo não foi confirmada. A presença de anticorpos anti-ilhéu e anti-GAD confirmou o diagnóstico de diabetes mellitus tipo I. Actualmente encontra-se assintomático, sob terapêutica com metilmazol (suspendeu propitiluracil por hepatite) e insulina. O despiste de défice de IgA e outras doenças auto-imunes sub-clínicas foi negativo.

**Discussão:** A discrepância sintomatológica no doente acidentado pode muitas vezes ser justificado pela associação de outras causas externas de doença. Na fase inicial do internamento por queimadura a instabilidade hemodinâmica e metabólica, assim como a dor e o stress traduzem-se frequentemente por taquicardia e hiperglicémia. Este caso exemplifica a associação, no mesmo doente, entre queimadura e duas patologias de base previamente desconhecidas, dificultando a avaliação inicial e ilustrando a necessidade de uma abordagem global da criança doente.

**Palavras-chave:** acidente, doenças auto-imunes, mellitus do tipo I

**SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA**  
**RESPONSÁVEL: DRA. PAULA LEIRIA PINTO**

**A PREVENÇÃO PRIMÁRIA DA ALERGIA ALIMENTAR É POSSÍVEL?**

Ana Ehrhardt Pinheiro<sup>1</sup>, Susana Gomes<sup>1</sup>, Miguel Paiva<sup>2</sup>, Ângela Gaspar<sup>2</sup>

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo, Évora, EPE, Évora; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2009; 17 (5): 475-464.

There has been an increase in the incidence and severity of food allergy among children. Since there is an increased risk related to family history, primary prevention has been attempted, but its efficacy is still controversial. We present the case of a high –risk child who, despite undergoing primary prevention of food allergy, had atopic eczema from the age of 2 months and at 12 months suffered an anaphylactic reaction after accidental ingestion of fish. Skin prick tests and specific IgE were positive to several fish and egg. The child practiced total eviction of these foods. However, at the age of 22 months he developed a new anaphylactic episode in the kindergarten, after inhalation of steam from fish cooking and at 42 months vomiting after accidental ingestion of egg. Nevertheless,

primary prevention of cow's milk allergy was successful. This clinical case points to the complexity of food allergy prevention. It is important to emphasise the involvement of family and school in the prevention and rapid and effective management of food anaphylaxis in children.

**Key-words:** Anaphylaxis, children, cow's milk allergy, food allergy, primary prevention.

### **ALERGIA A FÓRMULAS EXTENSAMENTE HIDROLISADAS**

João Antunes<sup>1</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Ana Margarida Queiroz<sup>3</sup>, Marta Chambel<sup>1</sup>, Sónia Rosa<sup>1</sup>, Ana Romeira<sup>1</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia Orta

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).
- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Introdução:** A alergia a proteínas do leite de vaca (PLV) é a alergia alimentar mais comum na infância. As fórmulas extensamente hidrolisadas (FEH) constituem a melhor alternativa terapêutica nestas situações. Contudo, um número crescente de casos de alergia a estas fórmulas tem sido reportado nos últimos anos.

**Métodos:** Os autores reportam seis casos de alergia a FEH referenciados a consulta da especialidade entre 2005 e 2008. Todos os doentes realizaram testes cutâneos por picada (TCP) e doseamentos de IgE específicas para leite e fracções.

**Resultados:** Cinco doentes ingeriram formulas não hidrolisadas no período neo-natal. Todas as crianças desenvolveram reacções sistémicas imediatas com FEH e quatro apresentaram anafilaxia. Todos os doentes apresentaram TCP positivos para leite, fracções lácteas e com FEH implicada na reacção prévia. Todos apresentaram também IgE específicas positivas. Duas crianças iniciaram fórmula de soja por motivos económicos e nas restantes instituiu-se dieta com fórmula de aminoácidos. Todos os doentes toleraram a fórmula prescrita respectiva. Duas das crianças que inicialmente receberam dieta elementar passaram a fórmula de soja, com bons resultados. Três doentes apresentam alergia alimentar múltipla e outras manifestações de atopia foram detectadas também em metade dos casos.

**Conclusões:** A alergia a FEH é um fenómeno raro. O diagnóstico é mais simples nos casos mediados por IgE. Estudos anteriores referem que os casos de alergia persistente são mais comuns em doentes com outras alergias alimentares concomitantes. As fórmulas de aminoácidos constituem a primeira opção na abordagem destas crianças mas fórmulas de soja poderão também ser adoptadas em casos específicos.

**Palavras-chave:** alergia, fórmulas extensamente hidrolisadas

## **ALERGIA AO FEIJÃO FRADE**

João Antunes<sup>1</sup>, Susana Carvalho<sup>1</sup>, Luis Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** As leguminosas constituem um ingrediente comum na dieta mediterrânica. Os casos de alergia a leguminosas são pouco frequentes. Não existem, contudo, dados epidemiológicos disponíveis em adultos. As espécies mais frequentemente implicadas em reacções alérgicas são a lentilha (80%), grão (59%) e ervilhas (50%) enquanto as leguminosas mais toleradas são o feijão verde e feijão branco. Os casos reportados de alergia a feijão frade são muito raros.

**Caso clínico:** Os autores reportam o caso de um doente com 68 anos de idade, com antecedentes pessoais de hepatite C, hipertensão arterial, insuficiência venosa dos membros inferiores, rinite alérgica, ansiedade e obstipação, medicado com valsartan, diltiazem, AAS, clonazepam e diazepam. Aos 68 anos refere episódio de eritema e prurido cutâneo, localizados aos membros superiores e região cervical, cerca de 2 horas após ingestão de salada de atum e feijão frade, com boa resposta a antihistamínico oral. Três meses depois refere episódio de urticária generalizada, angioedema palpebral e da língua, com sensação de aperto orofaríngeo e dificuldade respiratória alta, durante refeição de atum e feijão frade. Sem queixas gastrintestinais ou cardiovasculares. Recorreu ao Serviço de Urgência onde foi medicado com hidrocortisona e ácido aminocapróico, com reversão das queixas. Em consulta de especialidade realizou testes cutâneos por picada que foram positivos para *Acarus siro* e com feijão frade e feijão branco em natureza (cozidos). Resultados negativos com extractos de outras leguminosas (grão, lentilha, fava, ervilha, feijão verde); pólenes (gramíneas, parietária, bétula, oliveira, cipreste) e peixes (atum, salmão, bacalhau e pescada). Apresenta IgE total 49,1 UI/mL. Mantém ingestão de amendoim, grão, ervilha e fava sem reacções adversas. Iniciou dieta de evicção de feijão, tolerando ingestão de atum sem intercorrências, e dispõe de medicação de urgência com antihistamínico e corticóide oral e dispositivo de auto-administração de adrenalina.

**Discussão:** Trata-se de um caso raro de alergia a feijão frade com início aos 68 anos de idade, com sensibilização a feijão branco. A reactividade cruzada serológica entre leguminosas é frequente mas a sua relevância clínica é controversa. Estudos em populações mediterrânicas revelam alergia a várias leguminosas em cerca de 70% dos casos. Serve o presente caso como alerta para ocorrência de reacções alérgicas raras, requerendo um alto grau de suspeição até alcançar o diagnóstico correcto.

**Palavras-chave:** Alergia, Feijão frade

## **ALERGIA ÀS ROSÁCEAS NA CRIANÇA - CASO CLÍNICO**

João Gaspar Marques Fátima Duarte, Pedro Martins, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.



- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** A alergia às rosáceas em doentes não sensibilizados a pólenes, associa-se a reacções de maior gravidade, sendo as proteínas transportadoras de lípidos (LTP's) os principais panalergénios envolvidos. Os autores apresentam um caso clínico duma criança com história de alergia às rosáceas.

**Caso clínico:** Trata-se duma criança de 3,5 anos, com eczema atópico desde os 6 meses, do sexo masculino, que foi referenciada ao Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, aos 2,5 anos, por suspeita de alergia alimentar. Os pais da criança referiam desde os dois anos de idade, episódios de urticária peribucal associada à ingestão de pêssego, figo, morangos, ameixa, melão e ananás. Referência ainda a dor abdominal intensa, seguida de diarreia, 2 a 5 horas após a ingestão de maçã e pêra. A criança apresentava um bom desenvolvimento estatura-ponderal, sem alterações relevantes ao exame objectivo. No âmbito da consulta de Imunoalergologia efectuou testes cutâneos (TC) por picada para aeroalergénios, que foram negativos. Os testes com extractos comerciais de figo, pêssego, alperce, maçã, morango, cereja e ameixa foram positivos. Foram também realizados TC com alimento em natureza (polpa e casca) para maçã, pêra e banana, tendo sido positivos para a maçã (casca e polpa) e pêra (polpa); Analiticamente, salienta-se um doseamento de IgE total de 147 UI/mL, IgE específica para maçã 5.49 KU/L e IgE específica para pêssego de 9.95 KU/L. Efectuou estudo por ImmunoCAP ISAC<sup>®</sup> (Phadia) que evidenciou existência de sensibilização a LTP's, para n Pru p3 (1.34 ISU).

**Conclusão:** A alergia às rosáceas origina restrições dietéticas, que na criança são particularmente significativas. A caracterização desta alergia é importante, dado os alergénios implicados poderem associar-se a reacções sistémicas.

**Palavras – chave:** alergia, criança, rosáceas

## **ANAFILAXIA PROVOCADA POR AEROALERGÉNIOS DE CAVALO**

Helena Pité, Graça Pires, Paula Leiria Pinto

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

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster com discussão).

**Introdução:** As faneras de animais constituem aeroalergénios comuns causadores de morbidade significativa. Apesar da sensibilização a estes alergénios ser frequente, casos de anafilaxia por inalação foram raramente reportados.

**Caso clínico:** Criança de 7 anos, sexo masculino, com história de rinoconjuntivite alérgica, sensibilizado a ácaros, pólenes e faneras de gato e cão. É praticante amador de equitação desde os 2 anos de idade, hábito partilhado por vários membros da sua família. Desde os 5 anos, menciona agravamento significativo imediato das queixas de rinoconjuntivite sempre que em contacto com cavalos. Há 7 e 6 meses refere dois episódios de rinoconjuntivite e urticária com localização na cabeça e pescoço, bem como tosse acessual, cerca de 10

minutos após montar a cavalo, quadro com resolução cerca de 2 horas após a toma de cetirizina. Tendo em conta estes episódios, a mãe da criança decidiu afastá-lo da prática de equitação. Três meses depois, após cerca de 10 minutos em contacto com crianças que haviam estado recentemente a praticar equitação, inicia quadro súbito de rinoconjuntivite, urticária da cabeça e pescoço, tosse acessual e disfonia, seguido de prostração. Foi transportado a Serviço de Urgência hospitalar, onde foi medicado com antihistamínico e soro fisiológico endovenoso, com resolução das queixas em cerca de 4 horas. Nega outros desencadeantes, nomeadamente ingestão de alimentos ou toma de medicamentos. Os testes cutâneos por picada com epitélio de cavalo (Merck®), realizado 3 meses depois, foi positivo (8,5mm de diâmetro médio), observando-se, 12 minutos após a picada, urticária da face, seguida de rinoconjuntivite, tendo sido medicado com cetirizina com efeito. O doseamento de IgE específica para epitélio de cavalo (Unicap®, Phadia) foi de 8,36kU/L.

**Discussão:** Os dados da anamnese são sugestivos de anafilaxia por exposição a faneras de cavalo. O resultado fortemente positivo do teste cutâneo com epitélio de cavalo vem reforçar esta hipótese diagnóstica. Alergénios deste animal são transportados nas roupas dos cavaleiros, podendo assim existir em ambientes interiores. A abordagem do doente passa por medidas de evicção e por um plano terapêutico em caso de reacção alérgica, que inclui o dispositivo injector de adrenalina. O uso de imunoterapia específica pode ser discutido. Este caso vem realçar casos raros de reacção grave por exposição inalatória a alergénios de cavalo, salientando esta entidade como potencial causa de anafilaxia.

**Palavra Chaves:** Anafilaxia, afroalergénicos de cavalo

#### **ANAPHYLAXIS CAUSED BY INGESTION OF PERSIMMON (*DIOSPYROS KAKI*)**

Anna Sokolova<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Virgínia Loureiro<sup>3</sup>, Borja Bartolomé<sup>4</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Immunoallergology Department, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisbon, 2 - Immunoallergology Department, Hospital de Dona Estefania, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon,; 3 - Laboratório de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon,; 4 - R&D Department, Bial-Aristegui, Bilbao, Spain

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Introduction:** *Diospyros kaki*, originally cultivated in China and Japan, was introduced in Europe in the mid of 19th century. Allergy to this fruit is extremely rare and to date there are only 6 published cases with documented IgE-mediated reactions.

**Clinical case:** We describe a case of a 24-year-old woman who suffered of hay fever, without any previous food allergy. Persimmon fruit was frequently part of her diet. In October of 2007 the patient experienced lip pruritus and oedema immediately after eating raw persimmon. Some minutes later she felt dizzy, vomited and started abdominal pain. The symptoms responded promptly to endovenous corticosteroid and anti-H1. The patient suffered a similar episode one month later also immediately after ingestion of raw persimmon. Since then she eliminated this fruit from her diet. Skin prick tests were positive

for *Dermatophagoides* and Grass pollen. Skin prick-to-prick tests performed with raw persimmon pulp and peel were both positive (12 and 9 mm respectively). Serum specific IgE for *Diospyros kaki* was 0.7 kU/l and for *Lolium perenne* 6.7 kU/l. SDS PAGE immunoblotting revealed binding bands with the following molecular weights: 1)incubation with extract of *Lolium perenne* pollen without 2-mercaptoethanol - 97, 60, 32 and 28 kDa; with 2-mercaptoethanol - 68, 32, 30 kDa 2)incubation with extract from *Diospyros kaki* without 2-mercaptoethanol - no IgE bands to mention; with 2-mercaptoethanol 40 kDa and 28-30 kDa (a very faint band). Study performed with Immuno Solid-phase Allergen Chip (ISAC®) identified the presence of specific IgE for rDer f 1, rLol p 1 e rPhl p1.0102 and was negative for other allergens, rBet v 2 included.

**Discussion:** This is the report of a case of anaphylaxis to ingestion of persimmon fruit. In 5 of 6 previously reported cases of allergy to *Diospyros kaki* there was sensitisation to birch pollen and in 4 to grass pollen. In our patient there was no evidence of sensitization to birch pollen allergens. The immunoblotting study of serum of our patient incubated with *Diospyros kaki* extract in reducing condition permitted to identify a protein with molecular weight of 40 kDa. There was no similar protein when serum was incubated with *Lolium perenne* extract. To our knowledge, this protein was not previously documented in persimmon fruit allergic patients.

**Palavras -chaves:** Anaphylaxis, persimmona

### AQUISIÇÃO DE TOLERÂNCIA EM ALERGIA A PERCEVES

Helena Pité, João Antunes, Luís Miguel Borrego, Graça Pires, Paula Leiria Pinto  
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** A alergia a crustáceos é comum, especialmente na idade adulta, tendendo a ser persistente. De entre a hipersensibilidade IgE-mediada aos crustáceos, a alergia a perceves (*Pollicipes pollicipes*) é rara, desconhecendo-se a história natural desta patologia.

**Caso clínico:** Descreve-se o caso clínico de uma criança de 12 anos de idade, sexo feminino, com história de rinite alérgica, asma brônquica e eczema atópico, desde a primeira infância, sensibilizada a ácaros do pó doméstico. Aos 5 anos de idade, imediatamente após a ingestão de perceves cozinhados, ocorreram episódios sobreponíveis de urticária e angioedema generalizado, tendo necessitado de terapêutica com anti-histamínico e corticosteróide orais. Referia também urticária de contacto com perceves. Na altura tolerava outros crustáceos e moluscos. O teste cutâneo por picada com perceves em natureza foi positivo (diâmetro médio da pápula de 8,5mm), bem como o *immunoblotting* realizado com o extracto de perceves cru e cozinhado. Salientam-se bandas de 60, 52 e 37kDa, a última podendo corresponder a tropomiosina (Marinho S, et al. *J Investig Allergol Clin Immunol* 2006; 16(2):117-22). As determinações de IgE específica para extracto de perceves e para tropomiosina recombinante, bem como os testes cutâneos para outros crustáceos e moluscos foram negativos. Durante 6 anos foi cumprida a evicção de perceves, tendo a criança mantido a ingestão regular e sem sintomas de outros crustáceos e de

moluscos. Aos 12 anos de idade, re-introduziu perceves na sua dieta, com tolerância. Foram realizados testes cutâneos por picada, que revelaram sensibilização sobreponível a ácaros do pó, sendo negativo o teste utilizando perceves em natureza.

**Discussão:** Nos indivíduos com clínica de alergia a crustáceos, esta tende a ser persistente apesar da evicção. Contudo, no caso clínico apresentado, de alergia IgE-mediada a perceves, observou-se aquisição de tolerância ao fim de 6 anos de evicção deste alimento. Salienta-se ainda o facto da criança ter sempre tolerado outros crustáceos e moluscos, alimentos que fizeram regularmente parte da sua dieta. Este caso clínico vem também corroborar a possibilidade de aquisição de tolerância a alimentos no grupo etário pediátrico, reforçando a utilidade da avaliação regular do estado de tolerância alimentar destes doentes.

**Conclusão:** A alergia IgE-mediada a perceves pode ser reversível, quando as queixas se iniciam em idade pediátrica.

**Palavras-chave:** tolerância em alergias, perceves.

### **ASMA AGUDIZADA NA URGÊNCIA PEDIÁTRICA**

Susana Carvalho, Ana Margarida Romeira, Paula Leiria Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 28 de Julho de 2009

As agudizações da asma brônquica são um motivo frequente de recurso ao Serviço de Urgência e, por vezes, de internamento hospitalar.

Faz-se uma revisão da terapêutica e apresenta-se um protocolo de abordagem das crises de asma. Pretende-se com este protocolo contribuir para a uniformização dos procedimentos de actuação e melhorar a eficiência terapêutica.

### **ASMA BRÔNQUICA NA GRAVIDEZ: ATITUDES E CONHECIMENTOS PRÁTICOS DOS ESPECIALISTAS EM GINECOLOGIA-OBSTETRÍCIA**

Susana Carvalho<sup>1</sup>, Ana Margarida Reis<sup>2</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>1</sup>, Sara Prates<sup>1</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>1</sup>

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

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).
- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Introdução:** A asma brônquica é uma das patologias mais frequentes durante a gravidez, apresentando potencial para causar complicações materno-fetais graves. O risco do não

tratamento é superior aos efeitos adversos potenciais dos fármacos administrados, de onde se deduz a necessidade de um controlo adequado.

**Objectivos:** Avaliação de atitudes e conhecimentos práticos de diagnóstico e terapêutica da asma brônquica por parte dos médicos especialistas em Ginecologia-Obstetrícia, no sentido de perceber necessidades de formação e otimizar a abordagem interdisciplinar.

**Métodos:** Aplicação de questionário de preenchimento voluntário e anónimo com 9 perguntas de escolha múltipla (apenas uma alínea correcta) aos médicos de Ginecologia-Obstetrícia de três Hospitais de referência de Lisboa.

**Resultados:** 24 dos 61 médicos abordados concordaram responder ao questionário. A maioria (16/24) observou grávidas com asma brônquica  $\geq 1$  vez/mês e  $< 1$  vez/semana, ao nível da Consulta Externa (13/24). A maioria das mulheres manteve os sintomas de asma brônquica prévios à gravidez (12/24) e apenas numa minoria dos casos (2/24) houve agravamento da sintomatologia durante a gravidez. 19 dos 24 inquiridos optam pela manutenção do tratamento anti-asmático prévio à gravidez e referência a médico especialista. Apenas 5/24 admitem a associação entre asma brônquica na gravidez e recém-nascidos de baixo peso. A maioria (16/24) respondeu correctamente à questão sobre a prevalência da asma na gravidez. Relativamente a aspectos terapêuticos: perante uma lista de montelucaste, cetirizina e associação de propionato de fluticasona e salmeterol inalado 9/24 suspenderiam de imediato o montelucaste e 6/24 manteriam todos; 11/24 assinalaram os corticóides inalados como o fármaco de primeira linha no tratamento preventivo da asma brônquica e 10/24 assinalaram quer corticóides sistémicos, beta-agonistas de longa duração de acção ou anti-leucotrienos como terapêutica preventiva de primeira linha. 15/24 apontaram os beta-agonistas de curta duração de acção como primeira linha para o tratamento da exacerbação da asma brônquica e 6/24 consideram os corticóides inalados nestas situações.

**Conclusões:** Os resultados deste estudo revelam que, apesar de algumas insuficiências nos conhecimentos diagnósticos e terapêuticos, a atitude dos médicos perante as suas pacientes grávidas com asma é globalmente razoável, beneficiando seguramente de uma abordagem interdisciplinar no sentido de otimizar o controlo da asma.

**Palavras-chave:** asma, gravidez, Ginecologia-Obstetrícia.

#### ASMA E RINITE NA POPULAÇÃO NACIONAL DE IDOSOS - ARPA SENIORES

Mário Morais de Almeida<sup>1</sup>, Ângela Gaspar<sup>1,2</sup>, Ana Todo-Bom<sup>3</sup>, Carlos Nunes<sup>4</sup>, Carlos Loureiro<sup>3</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Rodrigo Rodrigues Alves<sup>5</sup>, Helena Falcão<sup>6</sup>, Filipe Inácio<sup>7</sup>

1- Unidade de Imunoalergologia, Hospital CUF-Descobertas, Lisboa; 2- Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Serviço de Imunoalergologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 4 - Centro de Imunoalergologia do Algarve, Portimão; 5 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 6 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital Maria Pia, Porto; 7 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de São Bernardo, Setúbal

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009. (1º Prémio SPAIC, *ex-aequo*, Schering-Plough 2009 para a melhor comunicação oral)

**Introdução:** Asma e rinite são situações clínicas muito comuns, existindo pouca informação sobre a prevalência das doenças alérgicas em idosos. Muitos indivíduos com idade avançada apresentam sintomas de asma e de rinite, relacionados quer com situações iniciadas precocemente, quer decorrentes de manifestações com início apenas nesta fase da vida. Alguns estudos recentes têm permitido constatar que, também neste grupo etário, os alérgenos são importantes desencadeantes de inflamação.

**Objectivo:** Na sequência das fases anteriores do projecto ARPA, com este estudo pretendeu-se avaliar a prevalência de asma e rinite na população portuguesa, com  $\geq 65$  anos, caracterizando a relação entre estas duas entidades clínicas.

**Métodos:** De Maio a Julho de 2008, incluiu-se uma amostra representativa da população nacional com  $\geq 65$  anos, estratificada por sexo, idade e região, assumindo -se uma prevalência estimada de asma de 10% e de rinite de 25%, uma margem de erro inferior a 1,5% e um nível de significância de 0,05. Os questionários normalizados foram aplicados por entrevistadores treinados, após obtenção de consentimento informado.

**Resultados:** Foi incluída uma amostra de 3678 indivíduos, 58% do sexo feminino, com idade compreendida entre os 65 e os 98 anos, sendo a idade média de  $74 \pm 7$  anos, 75% residindo em meio urbano. 11% da amostra tinha recebido diagnóstico médico de asma, sendo que destes 70% referiu tomar medicação anti-asmática; a prevalência epidemiológica de rinite foi de 30%; variáveis como sexo, sub-grupo etário ou local de residência (urbano versus rural) não influenciaram as taxas encontradas. Entre os inquiridos com clínica de rinite, existia diagnóstico médico de asma em 30%, valor significativamente superior face aos idosos sem rinite (3%,  $p < 0,001$ ); entre os indivíduos com rinite persistente a percentagem de asmáticos foi também superior versus os casos de rinite intermitente (48 vs 24%,  $p < 0,001$ ), sendo a maior prevalência observada entre os entrevistados com clínica persistente moderada/grave (55%,  $p < 0,001$ ).

**Conclusão:** Nesta pioneira fase do estudo ARPA e, à semelhança dos dados encontrados nos grupos etários anteriormente considerados, foram determinadas percentagens muito significativas de idosos acometidos de doenças alérgicas respiratórias. É de salientar a íntima relação entre asma e rinite, em especial a significativa expressão de asma entre os idosos com rinite persistente e, entre estes, nos que expressavam maior gravidade.

**Palavras-chave:** asma rinite, ARPA seniores

## **ASTHMA CONTROL EVALUATION: COMPARISON BETWEEN DIFFERENT METHODS**

Miguel Paiva<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>1,3</sup>, Susana Carvalho<sup>1</sup>, Marta Chambel<sup>1</sup>, Anália Matos<sup>1</sup>, Isabel Almeida<sup>1</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>2</sup>, Nuno Neuparth<sup>3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal ; 2 - Biostatistics and Informatics Department, CEAUL, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Portugal; 3 - Pathophysiology Department, CEDOC/FEDER, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Portugal

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergy and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Background:** Asthma control should be regularly accessed by evaluation of symptoms and complemented by lung function tests, as stated by GINA. *Asthma Control Test* (ACT) is a validated questionnaire for asthma control evaluation. There are few data comparing results of ACT with other “tools” for asthma monitoring.

**Aim:** To evaluate the concordance between ACT, lung function tests and F<sub>E</sub>NO determination and try to find risk factors for uncontrolled asthma.

**Methods:** During two weeks we asked to 103 consecutive asthmatic patients older than 12 years to fill an ACT questionnaire, to perform a plethysmography with bronchodilation and a F<sub>E</sub>NO measurement. Uncontrolled asthma was defined as an ACT<20. The cut-off of the parameters of lung function (LF) were: FEV<sub>1</sub>/FVC<0.75, FEV<sub>1</sub><80%, RV>140%, FEF<sub>25-75</sub>%<60%, ΔFEV<sub>1</sub>>12% and 200ml. F<sub>E</sub>NO was considered high if was >35ppb.

**Results:** 52 patients were women, with a median of age of 18 years (p25-p75:15-36 years). 80% were sensitized to aeroallergens, mainly men (p=0.005). Smokers represented 9.6%, with predominance of female (p=0.049). Those with an ACT<20 had greater RV (p=0.054). There was no association between ACT and LF. The concordance between ACT<20 and LF changes was low (kappa coefficient<0.2). In multivariate analysis women had a higher risk of getting an ACT<20 (OR:3.83, IC95%:1.36-10.80, p=0.01) and a FEF<sub>25-75</sub>%<60% (OR:3.92, CI95%:1.07-14.33, p=0.04). Being ≥18 years wasn't a risk for ACT<20 but was associated with a low ratio FEV<sub>1</sub>/FVC<0.75 (OR:5.63, CI95%:1.85-17.18, p=0.002) and a low FEF<sub>25-75</sub>%<60% (OR:20.40, CI95%:2.52-164.77, p=0.005). Female and age ≥18 years were associated with a lower risk of F<sub>E</sub>NO >35ppb.

**Conclusions:** Female gender was a risk factor for uncontrolled asthma. Patients older than 18 years had higher risk of having LF changes, suggesting underestimation of symptoms. The discordance between ACT, LF and F<sub>E</sub>NO suggest that clinical evaluation should be regularly complemented by LF tests in order to obtain a better asthma management and control.

**Palavra-chave:** Asthma control

## AVALIAÇÃO DA ESPECIFICIDADE DOS TESTES CUTÂNEOS POR PICADA COM EXTRACTOS DE PEIXES

Filipa Sousa<sup>1</sup>, Helena Pité<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital Central do Funchal; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** O peixe é frequentemente responsável por reacções alérgicas na nossa população. Os testes cutâneos (TC) por picada são uma ferramenta básica no diagnóstico de alergia IgE mediada. O seu desempenho na alergia ao peixe não está ainda suficientemente validado, admitindo-se uma elevada prevalência de falsos positivos e a sua especificidade é

desconhecida. O objectivo deste estudo foi avaliar a frequência de resultados positivos nos testes cutâneos com extractos comerciais de peixes, num grupo controlo de doentes sem história de alergia ao peixe e adicionalmente avaliar a frequência de positividade obtida num grupo de doentes com alergia ao peixe, previamente estudado, testado com os mesmos extractos.

**Material e métodos:** Foram recrutados 38 doentes seguidos na Consulta de Imunoalergologia do HDE, sem história de alergia ao peixe e 23 doentes com alergia ao peixe IgE mediada. Foram efectuados TC por picada com 7 extractos comerciais (Stallergènes®, Leti®): atum, bacalhau, pescada, tamboril, linguado, sardinha, salmão, controlo negativo, histamina (10 mg/ml). Os resultados dos 2 grupos foram comparados (teste de Fischer) e foi calculada a especificidade para cada extracto.

**Resultados:** A idade média do grupo controlo foi 26 anos (8-53). A razão F/M = 1,1/1. 71% eram atópicos (n=27). 87% tinha rinite, 34% asma, 16% conjuntivite, 3% eczema atópico e 3% urticária. No grupo controlo, os TC por picada foram positivos para os extractos de peixe em apenas 2/38 casos. A frequência de TC positivos foi de 1/38 para o atum e 1/38 para a pescada e 0/38 para o bacalhau, tamboril, linguado, sardinha, salmão. A especificidade dos TC variou entre 97% (atum e pescada) e 100%. Tendo em conta o grupo com alergia ao peixe, todos os doentes tinham TC positivos para pelo menos 1 peixe; variando entre 57% para o salmão e 96% para o bacalhau e pescada. A frequência de TC positivos no grupo com alergia ao peixe foi significativamente superior em relação ao grupo controlo ( $p < 0,0001$ ) para todos os extractos.

**Conclusão:** A frequência de falsos positivos para os extractos de peixe no grupo controlo foi baixa. O grupo com alergia ao peixe apresentava uma frequência elevada de TC por picada para o peixe positivos, salientando-se o bacalhau (96%). Os extractos de peixe analisados parecem ter boa especificidade no estudo da alergia. De acordo com estes resultados, o extracto para bacalhau pode ser usado no *screening* da alergia ao peixe.

**Palavras-chave:** peixe, picada, testes cutâneos

## **COW'S MILK ALLERGY - BREASTFEEDING AND SUBSTITUTION FORMULAS: WHAT'S BEST?**

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

Immunoallergology Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon, Portugal

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Background:** In cow's milk allergy (CMA) the precise interactions between genetics and some environmental factors remain to be elucidated. The moment at which infants become sensitized to cow's milk proteins (CMP) is still controversial; the first few months of life appears to be a critical risk period. Breastfeeding during the first 4–6 months is considered a protective strategy against the development of CMA. However, since traces of CMP can be transferred to breast milk, exclusive breastfeeding does not completely eliminate the risk.



**Objective:** Evaluate the pattern of feeding in first months of life in children with and without CMA

**Methods:** We selected a sample of 81 pre-school age children, followed in our allergology outpatient clinic, 34 (42%) with and 47 (58%) without CMA. Children were allocated to 3 subgroups, according to different types of diet in first four months of life: Exclusive breastfeeding (Group A); breastfeeding supplemented with an artificial formula of CMP - contact with a small quantity of CMP (Group B); exclusive feeding with an artificial formula – contact with a high quantity of CMP (Group C). We analyzed the frequency of CMA and feeding with an artificial formula at birth.

**Results:** The median age of total population (n=81) was 3 years-old (min=0,75; max=6), with 69% males. There was a family history of atopy in 63% of the children with CMA and in 69% of the ones without CMA. Contact with cow's milk substitution formula at birth occurred in 59% of children with and in 49% of children without CMA (ns). In the table, we present frequency of the different diet patterns among children with or without CMA. There are statistically significant differences between the diet patterns of children with and without CMA

	With CMA (n=34)	Without CMA (n=47)
Group A	64,7% (22)	36,2% (17)
Group B	26,5% (9)	12,7% (6)
Group C	8,8% (3)	51% (24)

**Conclusion:** Our data suggest that children contacting with small quantities of CMP or exclusively breastfed (Group B and A, respectively) might have a higher risk of CMA when compared with children exposed to high quantities of CMP (Group C). It will be important to increase the sample size in order to confirm these results.

**Palavras-chave:** cow's milk allergy, breastfeeding.

### CRIANÇAS COM SIBILÂNCIA RECORRENTE: ESTUDO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA EM FUNÇÃO DOS FACTORES DE RISCO PARA ASMA

Luis Miguel Borrego<sup>1</sup>, Janet Stocks<sup>2</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>1</sup>, Isabel Peralta<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>1</sup>, José Rosado-Pinto<sup>1</sup>, Ah-Fong Hoo<sup>2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 2 - Portex Respiratory Unit, UCL Institute of Child Health & Great Ormond Street Hospital NHS Trust, Londres, Reino Unido.

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009, (1º Prémio SPAIC, *ex-aequo*, Schering-Plough 2009 para a melhor comunicação oral)

**Introdução:** Nos últimos anos têm sido identificados vários factores de risco para asma brônquica em crianças com sibilância recorrente, não se encontrando clara a importância da avaliação funcional respiratória nestas crianças.

**Objectivo:** Inferir se as crianças com sibilância recorrente durante os primeiros 2 anos de vida e alto risco para asma (história de asma parental ou história pessoal de eczema ou pelo menos dois dos seguintes: história pessoal de rinite alérgica, sibilância fora do contexto infeccioso e contagem de eosinófilos no sangue periférico > 4%) apresentam alteração dos parâmetros de função respiratória quando comparadas com crianças de baixo risco e com grupo controlo.

**Métodos:** Entre Setembro de 2005 e Dezembro de 2007, foram efectuadas provas de função respiratória em volume aumentado através de técnicas de compressão torácica, em crianças até aos 2 anos de idade, com três ou mais episódios de sibilância, diagnosticados por um médico, sem qualquer terapêutica anti-inflamatória prévia, com e sem factores de risco para asma brônquica e num grupo controlo.

**Resultados:** Foram obtidas curvas débito-volume em 44 crianças sibilantes (15 de alto risco, 29 de baixo risco) e 29 controlos. Após ajustamento para sexo, idade, comprimento, peso e tabagismo materno na gravidez, foram observados valores estatisticamente inferiores para z-scores de FEV<sub>0.5</sub> (diferença média [IC 95%]: -0.7 [-1.2; -0.1]), FEF<sub>75</sub> (-0.6 [-1.0; -0.2]) e FEF<sub>25-75</sub> (-0.8 [-1.2; -0.4]) nas crianças com sibilância recorrente em relação ao grupo controlo. Entre as crianças com sibilância recorrente, as crianças de alto risco para asma apresentavam em relação às de baixo risco, valores significativamente inferiores de z-scores de FVC (-0.7 [-1.4; -0.04]) e FEF<sub>25-75</sub> (-0.6 [-1.2; -0.1]).

**Conclusões:** Estes resultados realçam a eventual importância da avaliação das provas de função respiratória, em crianças com sibilância recorrente e alto risco clínico para asma, nos primeiros dois anos de vida, em conjugação com os factores de risco clínico, apesar da sua controversa aplicabilidade individual. O seguimento prospectivo destas crianças poderá aferir o seu valor preditivo para asma em idade escolar.

**Palavras-chave:** asma, crianças, factores de risco, função respiratória, sibilância recorrente.

## **CRIANÇAS COM SIBILÂNCIA RECORRENTE: ESTUDO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA, PERFIL IMUNOLÓGICO E GENÉTICO**

Luís Miguel Borrego

Serviço de Imunoalergologia, Área de pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 31 de Março de 2009.

Nos últimos anos têm sido identificados vários factores de risco para asma brônquica em crianças com sibilância recorrente, não se encontrando clara a importância da avaliação funcional respiratória nestas crianças. De igual modo, têm sido documentados resultados contraditórios na avaliação imunológica das populações de células reguladoras bem como na expressão de polimorfismos para a asma. Foi efectuado um protocolo de investigação conjunta com o Great Ormond Street Hospital for Sick Children para o estudo funcional respiratório do lactente e com o Departamento de Imunologia da Faculdade de Ciências Médicas para a avaliação imunológica. Pretende-se apresentar o projecto de investigação e os resultados obtidos. Destaca-se a eventual importância da avaliação das provas de função respiratória e de parâmetros imunológicos, em crianças com sibilância recorrente e alto

risco clínico para asma, nos primeiros dois anos de vida, apesar da sua controversa aplicabilidade individual. O seguimento prospectivo destas crianças poderá aferir o seu valor preditivo para asma em idade escolar.

**EXHALED BREATH CONDENSATE PH: COMPARING DIFFERENT METHODS**  
Pedro Martins<sup>1,2</sup>, Iolanda Caires<sup>1</sup>, José Martins<sup>1</sup>, José Rosado Pinto<sup>2</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>3</sup>, Nuno Neuparth<sup>1,2</sup>

1- Pathophysiology Department, CEDOC/FEDER, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Lisbon, Portugal; 2- Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal; 3 - Biostatistic and Informatics Department, CEAUL, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Lisbon, Portugal.

- Congresso Anual da ERS (European Respiratory Society), Viena, Áustria, 12 a 16 de Setembro de 2009 (Poster).

**Background:** The study of the pH is considered one of the most robust analyses of exhaled breath condensate (EBC). At the present time there are different methods for EBC pH determination.

**Objective:** To compare the values of EBC pH analysed by different methods in samples collected with different devices.

**Methods:** EBC collections were performed in 15 asthmatic patients using RTube and EcoScreen. pH was measured in neat and deaerated samples through a glass electrode and a blood gas analyser. Calculation of pH at 5.33 kPa CO<sub>2</sub> was performed through a logarithmic regression. Agreement of pH readings was assessed by Bland-Altman statistical methods.

**Results:** 7 patients were males with a mean age of 11.2 ± 3.7 years. Concerning pH, for RTube we got the following medians (P<sub>25</sub>-P<sub>75</sub>) with the glass electrode: i) neat sample (ns): 6.30 (5.95–6.59); ii) deaerated sample (ds): 7.80 (7.37–8.2). With the blood gas analyser we got: i) ns: 5.98 (5.81–6.12); ii) ds: 6.73 (5.58–6.92); iii) pH at 5.33 kPa CO<sub>2</sub>: 5.78 (5.72–5.93). For EcoScreen, the pH results with the glass electrode were: i) ns: 6.54 (6.25–7.33); ii) ds: 8.21 (7.74–9.14). With the blood gas analyser the results were: i) ns: 6.44 (6.25–6.66); ii) ds: 7.06 (6.87–7.24); iii) pH at 5.33 kPa CO<sub>2</sub>: 6.04 (5.85–6.10). For the glass electrode, the mean of the differences (±1.96SD) between the two collection devices were: i) ns: 0.40 (-0.67–1.46); ii) ds: 0.55 (-0.73–1.82). For the blood gas analyser we found: i) ns: 0.45 (0.20–0.69); ii) ds: 0.28 (-0.22–0.78); iii) pH at 5.33 kPa CO<sub>2</sub>: 0.21 (-0.14–0.56).

**Conclusions:** RTube presented lower values of pH in all pH reading methods. The differences between the EBC collection devices were narrower for pH at 5.33 kPaCO<sub>2</sub>.

**Key-words:** exhaled breath condensate pH.

**EXPOSIÇÃO A POLUENTES E ALTERAÇÕES DAS VIAS AÉREAS**

Pedro Martins<sup>1,2</sup>, Iolanda Caires<sup>1</sup>, Simões Torres<sup>3</sup>, José Martins<sup>1</sup>, Pedro Lopes da Mata<sup>4</sup>, Joana Valente<sup>5</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>6</sup>, José Rosado-Pinto<sup>2</sup>, Carlos Borrego<sup>5</sup>, Nuno Neuparth<sup>1,2</sup>

1 - Departamento Universitário de Fisiopatologia, CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa EPE; 3 - Serviço de Pneumologia, Hospital de São Teotónio; 4- Instituto Clínico de Alergologia; 5 - Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro; 6 - Departamento de Bioestatística e Informática, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, CEAL

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Comunicação oral).

**Introdução:** O Projecto “Saud’Ar” teve como objectivo determinar a relação entre os níveis de exposição a poluentes atmosféricos e as alterações nas vias aéreas, num grupo de crianças com história de sibilância, seleccionadas na cidade de Viseu através do questionário ISAAC.

**Material e Métodos:** Durante uma semana de Inverno e Verão dos anos de 2006 e 2007, avaliaram-se 51 crianças através dos seguintes exames: Medição F<sub>E</sub>NO, medição do pH no condensado brônquico (EBC), espirometria, registo ambulatório do PEF e testes cutâneos por picada (TC) para aeroalergenos. Mediram-se nas casas e escolas das crianças os níveis de poluentes interiores: NO<sub>2</sub>, O<sub>3</sub> e COV’s (benzeno, tolueno, xileno e formaldeído). Mediuse também a poluição atmosférica de Viseu no período em questão (O<sub>3</sub>, NO<sub>2</sub>, PM<sub>10</sub>, COV’s). Depois de definidos os perfis actividade-tempo de cada criança e as concentrações dos diversos poluentes em cada momento e em cada microambiente (através da medição no local, modelação da qualidade do ar e utilização de relações exterior/interior) calculou-se a exposição individual de cada criança para os vários poluentes. Efectuou-se um estudo de regressão linear múltipla para avaliar a associação entre exposição a poluentes e os parâmetros das vias aéreas, ajustada para a sensibilização a aeroalergenos.

**Resultados:** 28 crianças eram do sexo masculino (idade média: 8.8±1.1 anos em Junho 2007). 23 tiveram TC positivos. Encontraram-se associações significativas para incrementos de exposição a 10µg.m<sup>-3</sup> COV’s em todas as semanas do estudo, obtendo-se no entanto os melhores resultados nas avaliações do Verão de 2007: por cada aumento de exposição a 10µg.m<sup>-3</sup> de xileno observou-se em média uma diminuição de 4.7% da relação FEV<sub>1</sub>/FVC (p=0.046) e um aumento do ΔPEF em média de 7.4% (p=0.016). O aumento de exposição a 10µg.m<sup>-3</sup> de benzeno e tolueno associou-se com um aumento em média do ΔPEF de 4.5% (p=0.007) e de 2.7% (p=0.005) respectivamente. Observaram-se associações negativas entre aumentos de exposição a 10µg.m<sup>-3</sup> de tolueno, etil-benzeno e mp-xileno e o pH do EBC, obtendo-se diminuições em média, respectivamente, de 0.18 (p=0.001), 0.46 (p=0.001) e 1.27 (p=0.000) unidades de pH.

**Conclusões:** A maior exposição a COV’s associou-se com uma maior gravidade das variáveis médicas, suportando a hipótese de que a exposição a este tipo de poluentes influencia o comportamento das vias aéreas de crianças com história de sibilância.

Financiamento: **Fundação Calouste Gulbenkian; FEDER/ POCTI**

**Palavras-chave:** alterações das vias aéreas, poluentes

## ESOFAGITE EOSINOFÍLICA

Susana Piedade<sup>1</sup>, Ângela Gaspar<sup>2</sup>

1 Unidade de Imunoalergologia / Immunoallergy Unit, Hospital CUF – Descobertas, Lisboa; 2 Serviço de Imunoalergologia / Immunoallergy Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Centra, EPE, Lisboa.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2009; 17 (3): 215 – 224.

A esofagite eosinofílica constitui uma doença inflamatória do esófago, mundialmente emergente, caracterizada pela infiltração significativa e isolada da mucosa esofágica por eosinófilos. A sintomatologia de apresentação revela -se bastante variável, mas frequentemente manifesta -se como uma doença de refluxo gastroesofágico que não responde à terapêutica anti -refluxo. O impacto alimentar esofágico e o desenvolvimento de estenoses esofágicas são complicações graves que podem ocorrer, com necessidade de remoção urgente do alimento e dilatação esofágica via endoscópica, respectivamente. A potencial gravidade destes sintomas justifica a importância do reconhecimento e do tratamento da doença, sobretudo tendo em conta que a sua prevalência tem vindo a aumentar na última década. A presente revisão sumariza o actual conhecimento sobre epidemiologia, apresentação clínica, possíveis mecanismos fisiopatológicos, história natural, abordagem diagnóstica e terapêutica desta condição.

**Palavras -chave:** Epidemiologia, esofagite eosinofílica, etiopatogenia, diagnóstico, história natural, tratamento.

## FACTORES DE RISCO PARA DOENÇAS CRÓNICAS RESPIRATÓRIAS EM CABO VERDE

Pedro Martins<sup>1,2</sup>, José Rosado Pinto<sup>1</sup>, Maria do Céu Teixeira<sup>3</sup>, Nuno Neuparth<sup>2</sup>, Odete Silva<sup>4</sup>, Ana Luisa Papoila<sup>5</sup>, Nikolai Khaltsev<sup>6</sup>, Isabella Annesi-Maesano<sup>7,8</sup>

1- Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Departamento de Fisiopatologia, CEDOC/FEDER, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3 - Hospital Agostinho Neto, Serviço de Pediatria, Praia, Cabo Verde; 4 - Hospital Dr. Baptista de Sousa Hospital, Serviço de Pneumologia, Mindelo, Cabo Verde; 5 - Departamento de Bioestatística e Informática, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, CEAL; 6 - Consultor da *Global Alliance Against Chronic Respiratory Diseases* (GARD), Geneva, Suíça; 7 - INSERM, Paris, França; 8 - Universidade Pierre et Marie Curie, Paris, França

- XXV Congresso de Pneumologia, Albufeira, 13 a 15 de Novembro de 2009 (Poster).

**Introdução:** Vários estudos têm sugerido uma associação entre doença crónica respiratória (DCR) e exposição a poluentes do ar interior, resultante da combustão de biomassa. Este trabalho teve como objectivo identificar factores de risco para DCR em Cabo Verde.

**Métodos:** Durante duas semanas consecutivas foi aplicado um questionário (versão portuguesa do estudo piloto GARD) aos utentes dos Cuidados de Saúde Primários (CSP)

das ilhas de Santiago e São Vicente, com idade superior a 6 anos. Este questionário incluía questões relativas ao diagnóstico médico de DCR e sobre a exposição a diferentes situações passíveis de constituírem factor de risco para DCR. A metodologia do questionário encontra-se publicada (Martins P et al, Allergy 2009; 64 (7): 1061-1067).

**Resultados:** O número total de questionários entregues e devolvidos foi de 4003. A maioria era do sexo feminino (66%). A idade média foi de  $34.9 \pm 19$  anos. Na análise multivariável, o sexo feminino foi considerado como protector para bronquite crónica (prevalência: 4.2 %) (OR: 0.6, CI 95%: 0.4-0.9,  $p=0.02$ ) e tuberculose (prevalência: 1.8%) (OR: 0.3, CI 95%: 0.2-0.5,  $p < 0.001$ ). Trabalhar num lugar poeirento constituiu factor de risco para o diagnóstico médico de rinite (prevalência: 4.1%) (OR: 1.8, CI 95%: 1.2-2.6,  $p=0.002$ ) e de bronquite crónica (OR: 2.3, CI 95%: 1.6-3.3,  $p < 0.001$ ). Cozinhar com fogueira constituiu factor de risco para diagnóstico de asma (prevalência: 6%) (OR: 1.5, CI 95%: 1.2-2.1,  $p=0.007$ ) e bronquite crónica (OR: 2.5, CI 95%: 1.4-3.1,  $p < 0.001$ ). O tabagismo associou-se a bronquite crónica (OR: 1.8, 0.96-3.3,  $p=0.067$ ), diagnóstico de enfisema (prevalência: 0.7%) (OR: 3.8, CI 95%: 1.2-11.7,  $p=0.022$ ) e tuberculose (OR: 2.6, CI 95%: 1.3-5.1,  $p=0.008$ ).

**Conclusão:** Para além do tabaco, trabalhar num lugar poeirento e a exposição à queima de biomassa são importantes factores de risco para DCR em Cabo Verde.

**Palavras-chave:** doenças crónicas e respiratórias, Cabo Verde, factores de risco.

## EXPOSIÇÃO A POLUENTES E ALTERAÇÕES DAS VIAS AÉREAS

Pedro Martins<sup>1,2</sup>, Iolanda Caires<sup>1</sup>, Simões Torres<sup>3</sup>, José Martins<sup>1</sup>, Pedro Lopes da Mata<sup>4</sup>, Joana Valente<sup>5</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>6</sup>, José Rosado-Pinto<sup>2</sup>, Carlos Borrego<sup>5</sup>, Nuno Neuparth<sup>1,2</sup>

1 - Departamento Universitário de Fisiopatologia, CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa EPE; 3 - Serviço de Pneumologia, Hospital de São Teotónio; 4 - Instituto Clínico de Alergologia; 5 - Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro; 6 - Departamento de Bioestatística e Informática, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, CEAUL

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Comunicação oral).

**Introdução:** O Projecto “Saud’Ar” teve como objectivo determinar a relação entre os níveis de exposição a poluentes atmosféricos e as alterações nas vias aéreas, num grupo de crianças com história de sibilância, seleccionadas na cidade de Viseu através do questionário ISAAC.

**Material e Métodos:** Durante uma semana de Inverno e Verão dos anos de 2006 e 2007, avaliaram-se 51 crianças através dos seguintes exames: Medição  $F_{ENO}$ , medição do pH no condensado brônquico (EBC), espirometria, registo ambulatório do PEF e testes cutâneos por picada (TC) para aeroalergenos. Mediram-se nas casas e escolas das crianças os níveis de poluentes interiores:  $NO_2$ ,  $O_3$  e COV’s (benzeno, tolueno, xileno e formaldeído). Mediu-

se também a poluição atmosférica de Viseu no período em questão ( $O_3$ ,  $NO_2$ ,  $PM_{10}$ , COV's). Depois de definidos os perfis actividade-tempo de cada criança e as concentrações dos diversos poluentes em cada momento e em cada microambiente (através da medição no local, modelação da qualidade do ar e utilização de relações exterior/interior) calculou-se a exposição individual de cada criança para os vários poluentes. Efectuou-se um estudo de regressão linear múltipla para avaliar a associação entre exposição a poluentes e os parâmetros das vias aéreas, ajustada para a sensibilização a aeroalergenos.

**Resultados:** 28 crianças eram do sexo masculino (idade média:  $8.8 \pm 1.1$  anos em Junho 2007). 23 tiveram TC positivos. Encontraram-se associações significativas para incrementos de exposição a  $10 \mu g.m^{-3}$  COV's em todas as semanas do estudo, obtendo-se no entanto os melhores resultados nas avaliações do Verão de 2007: por cada aumento de exposição a  $10 \mu g.m^{-3}$  de xileno observou-se em média uma diminuição de 4.7% da relação  $FEV_1/FVC$  ( $p=0.046$ ) e um aumento do  $\Delta PEF$  em média de 7.4% ( $p=0.016$ ). O aumento de exposição a  $10 \mu g.m^{-3}$  de benzeno e tolueno associou-se com um aumento em média do  $\Delta PEF$  de 4.5% ( $p=0.007$ ) e de 2.7% ( $p=0.005$ ) respectivamente. Observaram-se associações negativas entre aumentos de exposição a  $10 \mu g.m^{-3}$  de tolueno, etil-benzeno e mp-xileno e o pH do EBC, obtendo-se diminuições em média, respectivamente, de 0.18 ( $p=0.001$ ), 0.46 ( $p=0.001$ ) e 1.27 ( $p=0.000$ ) unidades de pH.

**Conclusões:** A maior exposição a COV's associou-se com uma maior gravidade das variáveis médicas, suportando a hipótese de que a exposição a este tipo de poluentes influencia o comportamento das vias aéreas de crianças com história de sibilância.

Financiamento: **Fundação Calouste Gulbenkian; FEDER/ POCTI**

Palavras-chave: **alterações das vias aéreas, poluentes**

### **FIBROSE QUÍSTICA E ALERGIA**

João Antunes<sup>1</sup>, Ana Fernandes<sup>3</sup>, Sónia Antunes<sup>3</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>, José Cavaco<sup>3</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3 - Unidade de Pneumologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central.

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** A fibrose quística (FQ) constitui uma doença multissistémica, autossómica recessiva, que afecta cerca de 1:3300 recém-nascidos na população caucasiana. Estudos recentes reportam uma prevalência de atopia idêntica à população geral, sem repercussão significativa na progressão da doença. A sensibilização a fungos, nomeadamente *A. fumigatus*, é frequente em doentes com FQ e aumenta com a idade, podendo atingir 50% dos casos. Parece estar relacionada com agravamento da função pulmonar, embora sejam frequentes os casos de sensibilização assintomática. O presente estudo visa caracterizar doentes com FQ do ponto de vista imunoalergológico.

**Métodos:** Foram estudados retrospectivamente 31 doentes, seguidos em consulta especializada de FQ do Hospital de Dona Estefânia. Através da consulta dos processos

clínicos recolheram-se dados anamésticos referentes aos níveis de IgE total, sensibilização a *A. fumigatus*, dados bacteriológicos (culturas convencionais de secreções respiratórias) e dados imagiológicos (tomografia computadorizada).

**Resultados:** Foram analisados 31 doentes, 16 do sexo masculino e 15 do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 3 e 23 anos, com média de 11 anos. Os níveis de IgE total estavam elevados em 42% dos doentes e 19% apresentavam sensibilização a *A. fumigatus*. Cerca de 55% dos doentes estudados apresentavam bronquiectasias e destes, 59% tinham elevação de IgE total e colonização bacteriana crónica em 82%. Dos doentes com elevação dos níveis de IgE total, 77% apresentavam bronquiectasias. Entre os doentes com sensibilização a *A. fumigatus*, 83% apresentavam bronquiectasias e destes, 67% estavam cronicamente colonizados. A colonização bacteriana crónica afectava 58% dos doentes e os principais agentes identificados foram *S. aureus* em 50% dos casos e *P. aeruginosa* em 33%.

**Discussão:** A FQ parece estar associada a sensibilização a *A. fumigatus*. A sensibilização em crianças parece ser mais rara do que em doentes adultos, assumindo-se o tempo de doença como um factor de risco importante. A relação entre atopia, sensibilização a *A. fumigatus*, colonização crónica e desenvolvimento de bronquiectasias continua por definir. O estudo imunoalergológico assume-se como um importante instrumento de avaliação dos doentes com FQ. Futuros trabalhos nesta área permitirão esclarecer melhor a relação entre alergia e FQ.

**Palavras-chave:** alergia, fibrose quística

## FREQUÊNCIA DA ANAFILAXIA INDUZIDA PELO EXERCÍCIO NUMA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA

Miguel Paiva<sup>1</sup>, Ângela Gaspar<sup>1,2</sup>, Mário Morais -Almeida<sup>2</sup>, Susana Piedade<sup>2</sup>, Susana Palma Carlos<sup>1</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>

Graça Pires<sup>1,2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 Unidade de Imunoalergologia / Immunoallergy Unit, Hospital CUF -Descobertas, Lisbon.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2009; 17(5): 435-448.

**Introdução:** A anafilaxia induzida pelo exercício (AIE) é uma forma rara de alergia física que ocorre na sequência de esforços físicos. A verdadeira incidência e prevalência da AIE permanecem por esclarecer, não existindo até à data dados publicados a nível nacional.

**Objectivos:** Estimar a frequência da AIE no ambulatório de um serviço de Imunoalergologia e incrementar o conhecimento em relação a esta patologia.

**Métodos:** De 7699 doentes observados na consulta de Imunoalergologia durante o período de um ano, incluímos os correspondentes a quadros de anafilaxia notificados pelo corpo clínico (“pelo menos um episódio de reacção sistémica grave”).

**Resultados:** A AIE foi reportada em 5 de 103 doentes com história de anafilaxia; correspondendo a uma frequência de 0,06% na população observada na consulta. A média



etária destes doentes era de  $20,2 \pm 10,3$  anos (entre 10 e 37 anos) e a distribuição por sexo masculino/feminino de 4:1. Todos tinham história pessoal de atopia e de rinite alérgica; dois doentes (40%) tinham asma. As actividades desencadeantes das crises foram a corrida, o futebol, a natação e a dança. Todos os doentes tinham sintomas com o exercício dependente da ingestão prévia de alimentos: cereais em três doentes (trigo – dois, cevada – um), leguminosas em dois (amendoim – um, feijão -frade e feijão -verde – um); com teste cutâneo por picada positivo para os referidos alimentos.

**Conclusões:** A AIE representa 5% dos casos de anafilaxia reportados. Todos os casos identificados apresentavam AIE dependente de alimentos, encontrando -se os doentes controlados com a evicção dos alimentos referidos 6 horas antes da prática de exercício e sendo portadores de dispositivo para autoadministração de adrenalina.

**Palavras -chave:** Anafilaxia, anafilaxia induzida por exercício dependente de alimentos, epidemiologia, exercício.

## FREQUÊNCIA DE HIPERINSUFLAÇÃO PULMONAR EM DOENTES SEM OBSTRUÇÃO BRÔNQUICA

Fátima Cabral Duarte<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>2,3</sup>, Miguel Paiva<sup>2</sup>, Susana Carvalho<sup>2</sup>, Marta Chambel<sup>2</sup>, Isabel Almeida<sup>2</sup>, Isabel Peralta<sup>2</sup>, Nuno Neuparth<sup>2,3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3- Departamento de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, Universidade Nova de Lisboa

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Comunicação oral).

**Introdução:** A hiperinsuflação pulmonar corresponde ao aumento de volumes pulmonares absolutos (% previsto) de volume residual (RV), volume de gás intratorácico (ITGV) e capacidade pulmonar total (TLC). A hiperinsuflação pulmonar tem uma associação indiscutível com a limitação do débito aéreo, podendo preceder no entanto a existência de parâmetros funcionais respiratórios de obstrução brônquica.

**Objectivo:** Determinar a frequência de hiperinsuflação pulmonar em doentes sem obstrução brônquica.

**Materiais e Métodos:** Durante duas semanas consecutivas foi efectuada pletismografia a todos os indivíduos referenciados ao laboratório de exploração funcional respiratória do Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia. A obstrução brônquica foi definida como a existência de  $FEV_1 < 80\%$  do valor teórico,  $FEV_1/VC < 75\%$  ou existência de concavidade na curva débito volume. Definiu-se como hiperinsuflação pulmonar a existência de um de três critérios:  $RV > 140\%$ ,  $ITGV > 130\%$  ou  $TLC > 120\%$  do valor previsto.

**Resultados:** No período analisado efectuaram-se 147 pletismografias: 83 correspondiam a indivíduos do sexo masculino (55,7%), sendo a mediana de idades de 15 anos (p25-p75: 10-25 anos). A maioria (76,5%) encontrava-se sensibilizada a aeroalergénios. Dos 121 doentes que não apresentavam parâmetros de obstrução brônquica, verificou-se a existência

de: RV > 140% em 26% dos doentes, ITGV > 130% em 18% dos doentes, TLC > 120% em 17% dos doentes. O valor médio da razão RV/TLC foi de  $0,28 \pm 0,4$ . Não se encontrou nenhuma associação negativa entre volumes pulmonares e FEV<sub>1</sub>, relação FEV<sub>1</sub>/VC ou FEF<sub>25-75</sub>%.

**Conclusões:** A frequência da hiperinsuflação pulmonar observada demonstra o interesse da pletismografia no âmbito duma consulta de Imunoalergologia.

**Palavras-chave:** hiperinsuflação pulmonar, obstrução brônquica.

### **HIPERSENSIBILIDADE AO PARACETAMOL - CASO CLÍNICO**

Filipa Sousa<sup>1</sup>, Susana Carvalho<sup>2</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1- Unidade de Imunoalergologia, Hospital Central do Funchal; 2- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** O paracetamol é um fármaco amplamente utilizado na prática clínica, sendo as reacções de hipersensibilidade ao paracetamol pouco frequentes. As manifestações clínicas associadas são geralmente urticária/angioedema, dispneia e rinite e mais raramente reacções anafiláticas. Os mecanismos fisiopatológicos subjacentes podem ser alérgicos/imunológicos ou envolver a via da ciclo-oxigenase.

**Caso Clínico:** Doente do sexo feminino, 14 anos de idade, com antecedentes pessoais de rinoconjuntivite alérgica com sensibilização aos ácaros e pólenes e antecedentes familiares alérgicos (mãe com asma brônquica e rinite alérgica). Aos 12 anos, 6 horas após a ingestão de paracetamol (500 mg) no contexto de síndrome gripal, surgiu exantema micropapular pruriginoso no tronco e abdómen. Nove horas depois, repetiu a toma de 500 mg de paracetamol e cerca de 4 horas após a ingestão, iniciou queixas de sensação de calor, náuseas, angioedema palpebral e labial, opressão torácica e orofaríngea, dispneia, tonturas e lipotímia. Recorreu ao SU onde fez corticóide por via oral e medicação injectável que não soube especificar; foi prescrito corticóide por via oral para ambulatório, com regressão completa da sintomatologia em 48 horas. Não fez outra medicação concomitante. Tolerava previamente o paracetamol e o ibuprofeno. Realizou testes cutâneos por picada e intradérmicos ao paracetamol que foram negativos. Fez prova de provocação com nimesulide que foi negativa. Já fez nimesulide para síndrome gripal sem queixas.

**Discussão/Comentários:** Os autores apresentam um caso curioso, de hipersensibilidade ao paracetamol com uma forma de apresentação rara, de reacção anafilática. O diagnóstico baseou-se na história clínica sugestiva. O mecanismo fisiopatológico subjacente ainda não está esclarecido embora pareça estar envolvida a inibição da via da ciclo-oxigenase.

**Palavras-chave:** hipersensibilidade, paracetamol.

## IGE-MEDIATED COW'S MILK PROTEIN ALLERGY: CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL COMPARISON BETWEEN TOLERANT AND ALLERGIC CHILDREN

Sara Pereira da Silva<sup>1</sup>, Miguel Paiva<sup>2</sup>, Helena Pité<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Vitória Matos<sup>3</sup>, Virgínia Loureiro<sup>3</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>2</sup>

1- Immunoallergy Department, Santa Maria Hospital, Lisbon; 2- Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon; 3 - Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon,

– XXVIII Congresso Anual da EAACI, Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Background:** The prognosis for many children with CMA is remission within 3 years. Clinical and laboratory parameters that can help clinicians to predict tolerance are useful in daily practice. The purpose of this study is to evaluate clinical history data and specific IgE antibody titers (sIgE) to cows' milk (CM) and cows' milk proteins (CMP), regarding tolerance in a group of children's with IgE mediated CMA diagnosis.

**Methods:** Children 3 to 6 years-old, with a prior diagnosis of IgE mediated CMA, were recruited from Immunoallergy Department of Dona Estefânia Hospital, from January 2002 to December 2008. Patients were divided in two groups: group A (n=24) - persistent CMA>3 years, group B (n=30) - tolerant to CMP≤3 years. Both groups were evaluated by means of clinical history (gender, age, family history of allergic diseases, personal history of rhinitis, asthma or eczema and other food allergy; age of onset of symptoms; clinical manifestations of CMA and sIgE to CM and CMP in two consecutive periods of follow up (≤1 and 1 to ≤3 years-old). Statistical analysis was performed using Fisher's exact; Mann-Whitney and t-test.

**Results:** The study included 54 children, 57% were male, mean age (SD): 4.44 years (1.04). Both groups were homogeneous concerning age, gender, age of onset of symptoms, clinical manifestations and allergy family history. Group A presented significantly higher prevalence of respiratory and cutaneous allergic diseases (75% vs 37%; p<0.006) and other food allergy (79 % vs 20%; p<0.0001). There was no significant change of sIgE levels over time, in each group. Table 1 shows median sIgE (kU/L) comparison between the two groups. Group A has significantly higher values.

	≤1 year-old	≤1 year-old		1 to ≤3 years-old	1 to ≤3 years-old	
Median sIgE	Group A	Group B	p value	Group A	Group B	p value
Cow milk	18.50	1.00	p<0.0001	37.80	1.62	p<0.0001
Casein	13.00	0.00	p<0.0006	11.50	0.00	p<0.0001
Alpha-globulin	12.00	2.00	p<0.0027	17.90	0.93	p<0.0001
Beta-globulin	14.00	1.00	p<0.0054	7.50	1.00	p<0.0001

**Conclusion:** Children with persistent CMA above the age of 3 years present significantly higher frequencies of other allergic diseases. sIgE titers to CM and CMP are significantly higher along follow-up in patients that maintain CMA after 3 years old. These are useful in vitro tests that can provide additional information about tolerance prediction.

**Palavras-chave:** children, cows' milk proteins allergy, IgE mediat

### IMMUNOLOGICAL PROFILE AND CLINICAL RISK FACTORS FOR ASTHMA IN INFANTS AND YOUNG CHILDREN WITH RECURRENT WHEEZE

Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>, Maria Jorge Arroz<sup>2</sup>, Paula Videira<sup>2</sup>, Catarina Martins<sup>2</sup>, Helga Guimarães<sup>2</sup>, Glória Marques<sup>2</sup>, Ana Luisa Papoila<sup>3</sup>, Hélder Trindade<sup>2</sup>

1 - Imunoallergy Department, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisbon, 2 - Immunology Department, Faculty Medical Sciences - New University of Lisbon, Portugal; 3 - Biostatistics Department, Faculty Medical Sciences - New University of Lisbon,

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 – ("Poster prize" no XXVIII Congresso da EAACI)

**Background:** Although several risk factors for asthma have been identified, in infants and young children with recurrent wheeze, to our knowledge, the relevance of accessory immunological parameters in this group remains unclear.

**Objectives:** This study was designed in order to assess and compare immunological status during the first 2 years in steroid naïve young children with = 3 episodes of physician confirmed wheeze (n=50), with and without clinical risk factors for developing subsequent asthma (i.e., parental asthma or personal history of eczema and/or two of the followings: wheezing without colds, personal history of rhinitis and peripheral blood eosinophilia > 4%), with age matched healthy controls (n=30).

**Methods:** Peripheral blood CD4+CD25+ and CD4+CD25high T cells, and their CTLA-4, GITR and Foxp3 expression, were analysed by flow cytometry. Cytokine (INF-, TGF-β and IL-10), CTLA-4 and transcription factor Foxp3 mRNA expression was evaluated (using real time PCR) after PBMC stimulation with PMA (at 24hrs) and house dust mite (HDM) extracts (7th day).

**Results:** Flow cytometry results showed significant reductions in absolute numbers of CD4+CD25+ and absolute and percentage numbers of CD4+CD25+CTLA-4+ in wheezing children compared to healthy controls. Wheezing children with high risk for asthma presented significant reductions of absolute numbers of CD4+CD25+ (p=0.01) and CD4+CD25high (p=0.04), compared to low risk. After PMA stimulation, CTLA-4 (p=0.03) and Foxp3 (p=0.02) expression was diminished in wheezing children compared to healthy. After HDM stimulation, CTLA-4 (p=0.03) and IFN-. (p=0.04) expression was diminished in wheezing children compared to healthy, and, high risk children had lower expression of IFN-. (p=0.03) compared to low risk and healthy children, and lower expression of CTLA-4 (p=0.01) compared to healthy.

**Conclusions:** Our findings provide evidence for a possible role for the measurements of some immunological parameters (CD4+CD25+ and CD4+CD25high absolute counts and

INF-. mRNA expression) in high risk for asthma wheezing children, besides the clinical risk factors evaluation.

**Key-words:** asthma, children, immunological profile, recurrent wheeze, risk factors.

### **IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO FUNCIONAL RESPIRATÓRIA EM IDADE PRECOCE**

João Antunes<sup>1</sup>, Luís Miguel Borrego<sup>1,2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia de Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas – Universidade Nova de Lisboa, Lisboa

- *Thorax* published online 13 Nov 2008.

As provas de função respiratória são instrumentos de quantificação objectiva do compromisso pulmonar utilizadas na confirmação diagnóstica, monitorização após terapêutica e avaliação do prognóstico de diversas patologias. Tem sido possível nos últimos anos a sua aplicação em crianças mais jovens, com benefícios evidentes, pela possibilidade de atempadamente monitorizar e alterar o curso natural de certas doenças. As provas de função respiratória no lactente e em idade pré -escolar revestem -se de particularidades metodológicas, tendo ocorrido recentemente um grande interesse da comunidade científica neste âmbito, com grandes progressos nesta área. Pretende -se no presente artigo enumerar as técnicas de função respiratória disponíveis em idade precoce, explicitando a sua fundamentação teórica, metodologia e aplicabilidade. Será dado particular destaque às técnicas mais inovadoras aplicadas no lactente – técnicas de compressão torácica rápida em volume corrente e volume aumentado, bem como em idade pré -escolar – pletismografia sem oclusão e espirometria animada. Embora as provas funcionais do lactente permaneçam no domínio da investigação, pela sua controversa aplicabilidade individual, as provas de função respiratória em idade pré -escolar são muito promissoras para o futuro.

**Palavras -chave:** Crianças em idade pré-escolar, lactentes, provas de função respiratória.

### **INGESTÕES / CONTACTOS ACIDENTAIS NA ALERGIA ALIMENTAR**

Filipa Sousa<sup>1</sup>, João Antunes<sup>2</sup>, Maria João Paes<sup>3</sup>, Marta Chambel<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital Central do Funchal; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia (HDE), Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar de Lisboa Norte

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Comunicação oral).

**Introdução:** A recomendação habitual no tratamento da alergia alimentar é a evicção completa, até que seja adquirida tolerância. É importante perceber em que situações ocorrem as falhas na evicção, de forma a orientar o melhor possível o dia-a-dia do doente com alergia alimentar.

**Objectivo:** Conhecer a frequência das ingestões/contactos acidentais (I/C), as situações em que ocorrem e o que as condiciona num grupo de doentes com alergia alimentar.

**Material e Métodos:** A partir dos registos do Serviço de Imunoalergologia do HDE, foram seleccionados doentes com idade  $\leq 10$  anos, com alergia às proteínas do leite de vaca, ovo, peixe, amendoim e frutos secos. Os pais/tutores, contactados telefonicamente, responderam a um inquérito: dados demográficos, alimento implicado, caracterização da 1ª reacção e das I/C acidentais.

**Resultados:** Contactou-se um grupo de 64 doentes. A idade média foi de 4,3 anos (62,5% do sexo masculino). O alimento mais implicado foi o leite  $n=42$ , seguindo-se o peixe  $n=11$ , o ovo  $n=10$ , frutos secos  $n=5$  e o amendoim  $n=1$ . A 1ª reacção foi desencadeada, na maioria, por ingestão (95,6%) e foi imediata (60,9%). Manifestou-se por sintomas mucocutâneos (MC) em 75,4% dos casos, sintomas gastrointestinais em 33,3% e respiratórios em 23,2%. Houve falhas na dieta de evicção em 63,3%, com sintomas em 88,6%. Geralmente os sintomas surgiram no contexto de ingestão acidental; menos vezes surgiram por contacto e raramente por inalação. A maior parte das I/C ocorreram em casa (36,8%) e na escola (29,4%) e a sintomatologia foi MC. No caso do leite e do peixe, o alimento foi identificado em cerca de metade dos casos, relativamente ao ovo e frutos secos o alimento estava mais vezes oculto. A atitude perante a reacção foi aguardar resolução espontânea em 38,2%, administrar terapêutica em casa em 41,2% e recurso ao Serviço de Urgência em 20,6% dos casos.

**Discussão e Conclusão:** As falhas na dieta de evicção foram frequentes, a maioria com sintomas. As I/C acidentais aconteceram maioritariamente no contexto do dia-a-dia da criança (casa e escola), o que pode sugerir que o conhecimento que está a ser transmitido aos pais/prestadores de cuidados pode não ser suficiente. A caracterização das ingestões/contactos acidentais, numa amostra de doentes com alergia alimentar, poderá ajudar a otimizar a transmissão de informação aos doentes e seus responsáveis relativamente à identificação de situações de risco potencial e aos cuidados a ter na evicção.

**Palavras-chave:** alergia alimentar, contactos acidentais.

## LUNG FUNCTION AND CLINICAL RISK FACTORS FOR ASTHMA IN INFANTS AND YOUNG CHILDREN WITH RECURRENT WHEEZE

Luis Miguel Borrego<sup>1</sup>, Janet Stocks<sup>2</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>1</sup>, Isabel Peralta<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>1</sup>, Nuno Neuparth<sup>1</sup>, José E Rosado-Pinto<sup>1</sup>, Ah-Fong Hoo<sup>2</sup>.

1 Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Portex Respiratory Unit, UCL Institute of Child Health & Great Ormond Street Hospital NHS.

- Revista Portuguesa Imunoalergia 2009; 17 (5): 435-448.

**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. We assessed whether lung function was reduced during the first 2 years in recurrently wheezy children, with and without clinical risk factors for developing subsequent asthma (i.e., parental asthma, personal history of allergic rhinitis, wheezing without colds and/or eosinophil level >4%), when compared with healthy controls.

**Methods:** Forced expiratory flows and volumes in steroid naïve young children with 3 episodes of physician-confirmed wheeze and healthy controls, aged 8-20 months, were measured using the tidal and raised-volume rapid thoraco-abdominal compression manoeuvres.

**Results:** Technically acceptable results were obtained in 50 wheezy children and 30 controls using tidal RTC, and 44 wheezy children and 29 controls with the raised-volume technique. After adjustment for sex, age, body length at test and maternal smoking, significant reductions in Z-scores for FEV0.5 (mean difference [95% CI]: -1.0 [-1.5; -0.5]), FEF75 (-0.6 [-1.0; -0.2]) and FEF25-75(-0.8 [-1.2; -0.4]) were observed in those with recurrent wheeze when compared with controls. Wheezy children with risk factors for asthma (n=15) 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 (n=29).

**Conclusions:** When compared to healthy controls, airway function is reduced in young children with recurrent wheeze, particularly those at risk for subsequent asthma. These findings provide further evidence for associations between clinical risk factors and impaired respiratory function in early life.

**Key-words:** asthma; clinical risk factors; lung function; wheezing

## **MULTIPLE FOOD ALLERGY - CASE REPORT**

João Antunes, Luis Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto

Immunoallergy Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon,

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009. – (Prémio no XXVIII Congresso da EAACI, 3º lugar na “Sessão de casos clínicos dos JMA”)

**Background:** Multiple food allergy (MFA) is a rare condition with unknown prevalence.

**Case report:** The authors present a case report of a child with 6 years old referred last year to the Imunoallergy Department due to severe eczema and allergy to cow’s milk protein and hen’s egg. At 4 months of age she started facial eczema refractory to therapy with emollients and topical corticosteroids. At 5 months, partially hydrolyzed cow’s milk formula was introduced, with significant worsening of eczema that spread to trunk and limbs. At 6 months the patient started eviction of cow’s milk products initiating an extensively hydrolyzed whey formula (eHF). Parents were also advised to avoid egg introduction due to positive specific IgE measurements. At 1 year she started soy milk intake with improvement of skin lesions. At 4 years, after intake of rice baked with hen’s egg, developed immediate vomiting and abdominal pain. At 5 years, a similar episode

occurred after ingestion of food with traces of walnut. With 6 years, she was admitted at hospital for anaphylaxis after ingestion of goat's milk. The patient was referred to our department and skin prick tests (SPT) were performed, being positive for cow's milk, casein, alfa-lactoalbumin, beta-lactoglobulin, egg, eHF PeptiJunior®. Blood results revealed total IgE 2500 UI/mL, specific IgE to milk >100 KU/L, casein >100 KU/L, alfa-lactoalbumin >100 KU/L, beta-lactoglobulin 42 KU/L, egg white 70 KU/L, egg yolk 41 KU/L, ovalbumin 51 KU/L, ovomucoid 21 KU/L, and walnut 9 KU/L. SPT and sIgE to soy, peanut were negative. Due to daily abdominal pain coincident with milk soy administration that relapsed after a few days of re-exposure, amino-acid based formula (Neocate®) was initiated with clinical improvement. Strict avoidance of egg, milk and nuts was recommended. Parents were unable to cope with Neocate® diet due to economical reasons. One month ago, after oat's milk ingestion she started vomiting and peribuccal urticaria. sIgE was positive to oat 45,2 KU/ and SPT were positive for oat's milk (Oalty®) and negative for pollens, wheat, barley and rice. **Discussion:** Few cases of allergy to extensively hydrolysed formulas have been described and are even rarer in multiple food allergic children. This child has a complex mixed IgE (cow's milk, egg, nuts, and oat) and non IgE (soy) mediated food allergy that raises difficulties on which dietary strategies to adopt.

**Key-word:** multiple food allergy

## **OMALIZUMAB DEPENDENT ASTHMA AND SINUSITIS CONTROL – PATIENT FUTURE PERSPECTIVES**

Helena Pité, Marta Chambel, Sara Prates, Paula Leiria Pinto

Immunoallergy Department, Dona de Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon,

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Background:** Therapy guidelines acknowledge the importance of omalizumab in difficult-to-treat severe persistent allergic asthma. However, this treatment's duration hasn't been established. Our purpose is to present a case of omalizumab dependent disease control in a type 1 diabetic patient, affected by frequent asthma exacerbations with recurrent sinusitis episodes and to discuss its long-term management.

**Case Report:** The authors describe the case of a 33-years-old type 1 diabetic female, with severe persistent asthma and persistent moderate-severe allergic rhinitis, sensitized to house dust mites. Since she was 24-years-old, she has had multiple asthma exacerbations with recurrent sinusitis episodes. She also complained of daily wheezing, limiting her activities, and nocturnal worsening, despite correct use of inhaled high-dose fluticasone plus salmeterol, montelukast, sustained-release xantine as well as oral deflazacort 60mg/day (implying a difficult to control diabetes). Omalizumab was proposed (225mg, twice a month). After 3 anti-IgE administrations, her asthma and rhinitis control had improved significantly. This effect has been sustained with the treatment continuation, making it possible to stop systemic corticosteroids. She has now fulfilled 2 years of well-tolerated



anti-IgE treatment. Given the asthma control for a sustained period, attempts were made to discontinue omalizumab, by increasing the time between doses. However, this hasn't been possible, since loss of control and more sinusitis episodes have reproducibly occurred.

**Discussion:** This case reports a recurrent acute sinusitis, severe persistent asthma and rhinitis successful control with the use of omalizumab, administered for two years, in a type 1 diabetic patient. This treatment is effective and well tolerated but it implies frequent medical visits for humanised antibody administration and has inconsistently been reported to be cost-effective. It is stated that the need for continued therapy should be periodically reassessed based upon the level of disease control. However, the attempts to discontinue the treatment have failed since asthma and sinusitis have reproducibly worsened. Some studies have shown that anti-IgE effects are unlikely to be persistent, while others state that the long-term treatment seems to have potential disease modifying effects. So far, in some patients, possible lifelong omalizumab might be considered.

**Key-words:** asthma, omalizumab, sinusitis.

## **PHARMACOVIGILANCE OF DRUG ALLERGY AND HYPERSENSITIVITY USING THE ENDA-DAHD DATABASE AND THE GA2LEN PLATFORM. THE GALENDA PROJECT**

Pedro Martins et al., belonging to Global Allergy, Asthma European Network (GA2LEN) and Drug Allergy and Hypersensitivity Database (DAHD) and the European Network for Drug Allergy (ENDA)

- Allergy 2009; 64: 194–203 \_ 2009

Nonallergic hypersensitivity and allergic reactions are part of the many different types of adverse drug reactions (ADRs). Databases exist for the collection of ADRs. Spontaneous reporting makes up the core data-generating system of pharmacovigilance, but there is a large under-estimation of allergy/hypersensitivity drug reactions. A specific database is therefore required for drug allergy and hypersensitivity using standard operating procedures (SOPs), as the diagnosis of drug allergy/hypersensitivity is difficult and current pharmacovigilance algorithms are insufficient. Although difficult, the diagnosis of drug allergy/ hypersensitivity has been standardized by the European Network for Drug Allergy (ENDA) under the aegis of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology and SOPs have been published. Based on ENDA and Global Allergy and Asthma European Network (GA2LEN, EU Framework Programme 6) SOPs, a Drug Allergy and Hypersensitivity Database (DAHD\_) has been established under FileMaker\_ Pro 9. It is already available online in many different languages and can be accessed using a personal login. GA2LEN is a European network of 27 partners (16 countries) and 59 collaborating centres (26 countries), which can coordinate and implement the DAHD across Europe. The GA2LEN-ENDA-DAHD platform interacting with a pharmacovigilance network appears to be of great interest for the reporting of allergy/hypersensitivity ADRs in conjunction with other pharmacovigilance instruments.

**Key words:** drug allergy; database; DAHD; GA2LEN; ENDA.

## **POLISENSIBILIZAÇÃO A PÓLENES EM DOENTES COM RINITE ALÉRGICA - ESTUDO POR MÉTODO IMMUNOCAP® ISAC**

Miguel Paiva<sup>1</sup>, Marta Chambel<sup>1</sup>, Maria João Paes<sup>2</sup>, Helena Pité<sup>1</sup>, Ângela Gaspar<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>1</sup>, Sara Prates<sup>1</sup>, Virgínia Loureiro<sup>3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1- Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2- Unidade de Imunoalergologia do Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 3 - Serviço de Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Comunicação oral).

**Introdução:** A polissensibilização (PSB) a pólenes pode constituir um obstáculo à prescrição de imunoterapia específica (IE) em doentes com rinite alérgica (RA). O ImmunoCAP ISAC® (*Immuno Solid-phase Allergen Chip*) é um teste semi-quantitativo de detecção de IgE específicas séricas que permite avaliar de forma simultânea a sensibilização a múltiplos alérgenos moleculares que se encontram imobilizados num substrato sólido sob a forma de *microarray*.

**Objectivos:** Avaliar o contributo da tecnologia ImmunoCAP ISAC® no estudo da PSB a pólenes em doentes com RA e identificação de doentes mono ou oligossensibilizados com indicação para IE.

**Métodos:** Seleccionaram-se doentes com diagnóstico clínico de RA e PSB a pólenes, definida como testes cutâneos por picada (TCP) positivos para 2 ou mais pólenes de diferentes famílias e clínica de RA associada a estação polínica. Realizou-se estudo de IgE específicas séricas por ImmunoCAP ISAC® (Phadia).

**Resultados:** Estudaram-se 16 doentes, mediana etária de 30,5 anos, distribuição equitativa por género. 12 doentes tinham diagnóstico de conjuntivite alérgica, 8 de asma e 4 de alergia alimentar. Os resultados nos TCP foram: todos os doentes sensibilizados a mistura de gramíneas (Gram), 11 a oliveira (Ole), 9 a parietária (Par), 9 a salsola (Sal), 9 a artemísia (Art), 8 a plátano (Pla), 7 a bétula (Bet) e 4 a cipreste (Cup). Média de TCP pólenes positivos/doente: 4,5. Sensibilização a outros aeroalérgenos em 10 doentes. Os resultados do ISAC® para alérgenos específicos foram: 15 doentes sensibilizados a Gram, 7 a Oliv, 6 a Sal, 6 a Art, 5 a Pla, 5 a Cup e 1 a Bet. Em 6 doentes com TCP positivo para Bet, foi detectada IgE para profilina (4 casos) e/ou proteínas de ligação ao cálcio (2 casos). A sensibilização a Par ocorreu exclusivamente através de LTPs (rPar j 2). Para valores de IgE>1 no ISAC®, o nº de sensibilização a pólenes por doente foi de 2,9 pólenes e 8 doentes apresentavam sensibilizações relevantes a 1 ou 2 pólenes.

**Discussão:** O ISAC® possibilitou uma melhor compreensão dos mecanismos de sensibilização aos pólenes e sua relevância clínica no estudo de doentes com RA sensibilizados a múltiplos pólenes. Se os resultados dos TCP dissuadiam o clínico de prescrever IE nestes doentes, os resultados do ISAC sugerem que 8 doentes têm sensibilização relevante a apenas 1 ou 2 pólenes, o que permitiria ponderar IE respeitando as linhas de orientação actuais.

**Palavras-chaves:** pólenes, polisensibilização, rinite alérgica.

### **REACÇÃO AO GLUTAMATO MONOSSÓDICO – AVALIAÇÃO POR PROVA DE PROVOCAÇÃO EM OCULTAÇÃO SIMPLES**

Helena Pité<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>1</sup>, Sara Prates<sup>1</sup>, Mário Morais Almeida<sup>2</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital CUF -Descobertas, Lisboa.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2009; 17 (4): 359- 367.

Em 1968 foram descritos sintomas autolimitados que surgiam até 30 minutos após refeição em restaurante chinês. Esta síndrome tem sido atribuída ao consumo de glutamato monossódico (GMS), sendo designada por “complexo de sintomas associado ao GMS”. Foi objectivo deste estudo avaliar a resposta ao GMS em dois adultos com história sugestiva de reacção adversa a este aditivo alimentar. Em ocultação simples, foram administrados oralmente, em jejum e em dias diferentes, placebo ou doses crescentes de GMS, até à dose cumulativa de 5 gramas, sendo a prova considerada positiva caso surgissem pelo menos dois sintomas de vinte descritos na literatura. Apenas a prova com GMS foi positiva num doente, que referiu mal -estar geral, astenia e hipersudorese, na dose máxima. À semelhança de outros estudos, os resultados sugerem que doses elevadas de GMS, administradas sem alimentos, podem provocar sintomas em indivíduos com história suspeita de “complexo de sintomas associado a GMS”.

**Palavras -chave:** Aditivos alimentares, glutamato monossódico, prova de provocação em ocultação simples.

### **REFRACTORY RECURRENT ANGIOEDEMA TREATED WITH INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN**

Helena Pité, Miguel Paiva, Ângela Gaspar

Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Portugal

- GA<sup>2</sup>LEN / EAACI Summer Allergy School, Norwich, Reino Unido, 23 a 25 de Julho de 2009 (Poster).

**Background:** Idiopathic or autoimmune recurrent angioedema as single clinical manifestation, without urticaria, is a poorly understood entity concerning its therapy, often representing a challenge in clinical practice. Intravenous immunoglobulins (IVIG) haven't been described for its treatment, unless when it is associated with autoimmune urticaria.

**Case Report:** A 54-years-old female, without relevant past history, was referred to our Immunoallergy Department with a chronic relapsing isolated facial angioedema. The oedema was severe, frequently painful and very difficult to cope with. No precipitating

factors were identified. The detailed diagnostic procedure showed positive autologous serum skin test and sensitization to dust-mites. No relevant findings were found in complete blood count, biochemistry, autoimmune antibodies, complement, microbial serology and skin biopsy analyses. Disease control could be achieved by high-dose daily oral deflazacort. On regular follow-up for four years, several unsuccessful therapeutic trials were tried: anti-histamines (including fourfold daily dose), montelukast, sulfasalazine, anti-fibrinolytics, modified androgens, cyclosporine and dapsone. A monthly high-dose IVIG was started, which made it possible to withdraw corticosteroids after 4 months. She has fulfilled two years of this therapy, without adverse events. Given disease control for a sustained period, attempts were made to increase the time between doses. However, this hasn't been possible, since facial angioedema has reproducibly occurred.

**Discussion:** IVIG may be an alternative treatment in chronic relapsing angioedema without urticaria in patients with poor response to conventional therapies, especially when an autoimmune mechanism is involved. The long-term treatment of this patient should be discussed as the attempts to discontinue therapy have failed.

**Key-words:** angioedema, intravenous immunoglobulins

## **RINITE NA GRAVIDEZ: ATITUDES E CONHECIMENTOS PRÁTICOS DOS ESPECIALISTAS EM GINECOLOGIA-OBSTETRÍCIA**

Ana Margarida Reis<sup>1</sup>, Susana Carvalho<sup>2</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>2</sup>, Sara Prates<sup>2</sup>, Paula Leiria-Pinto<sup>2</sup>

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

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).
- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Introdução:** A rinite afecta cerca de 20% das mulheres grávidas. Apesar do impacto negativo na qualidade de vida, da possibilidade de causar exacerbação na asma e evolução para rinosinusite, esta doença é muitas vezes subdiagnosticada e subtratada. O risco do não-tratamento é superior aos potenciais efeitos secundários dos fármacos, pelo que a terapêutica deve sempre ser optimizada para se obter o melhor controlo dos sintomas.

**Objectivo:** Avaliação de atitudes e conhecimentos práticos de diagnóstico e terapêutica da rinite por parte dos médicos especialistas em Ginecologia-Obstetrícia, no sentido de perceber necessidades de formação e optimizar a abordagem interdisciplinar.

**Métodos:** Aplicou-se um questionário anónimo e voluntário com 7 questões de escolha múltipla a médicos de Ginecologia-Obstetrícia de 3 Maternidades de Lisboa (H. Dona Estefânia, Maternidade Alfredo da Costa e H. S. Francisco Xavier).

**Resultados:** De todos os médicos de Ginecologia-Obstetrícia solicitados, apenas 24 responderam ao questionário. 10 dos 24 observaram 1 grávida com rinite > 1 vez/mês e < 1x/semana e 7/24 não observaram nenhuma. A maioria (12/24) das doentes manteve a situação clínica anterior à gravidez e em 6/24 ocorreu um agravamento dos sintomas de

rinite. 11 em 24 dos médicos Obstetras manteve o tratamento e referenciou as grávidas com rinite a um médico especialista. A maioria reconheceu que a obstrução unilateral persistente não é uma característica da rinite (16/24) e que os testes cutâneos não devem ser utilizados para o diagnóstico da rinite durante a gravidez (19/24). Apenas 5/24 responderam correctamente à questão sobre a prevalência da rinite na gravidez, a maioria (14/24) considerava uma prevalência menor que 8%. Nas questões sobre terapêutica, apesar de 10/24 saberem que os corticóides intranasais são a terapêutica de primeira linha, 9/24 indicavam a lavagem nasal com soro fisiológico para tratamento da rinite.

**Discussão e Conclusão:** A frequência das grávidas com rinite observadas pelos médicos de Ginecologia-Obstetrícia é menor que o esperado, o que se pode dever a um sub-diagnóstico desta patologia. O resultado dos questionários indica que apesar da maioria dos médicos de Ginecologia-Obstetrícia ter um conhecimento correcto nos aspectos relativos ao diagnóstico, existem falhas sobre terapêutica revelando que uma colaboração próxima entre as especialidades de Imunoalergologia e Ginecologia-Obstetrícia é decisiva para uma correcta orientação destas doentes.

**Palavras-chave:** Ginecologia-Obstetrícia, gravidez, rinite

#### **SAFETY OF DRUG PROVOCATION TESTS IN A PAEDIATRIC SETTING**

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

Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon.

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Background:** Very few studies have been performed in children with suspected betalactam allergy. In this study we aimed to determine the role of drug provocation test (DPT) to betalactam (BL) in a pediatric setting and to study the association between allergy to betalactamic antibiotics and other allergic diseases.

**Methods:** We included 82 children who were consecutively referred to our Department (January 2002 to April 2008) for a compatible history of allergic reaction to BL. All of them were proposed to perform a DPT with the culprit drug without previous skin testing due their young age and non-collaboration.

**Results:** 57% of the patients were boys with a median age at the time of the DPT of 4 years (p25-p75: 2-6 years). Concerning the chronology of the reaction, 20% were immediate, 18% nonimmediate and was unknown in 62%. The severity of the reported reaction was low in all cases, with a cutaneous presentation. At the time of the DPT, asthma diagnosis was present in 17%, allergic rhinitis in 26%, atopic eczema in 6% and food allergy diagnosis in 8.5% of the children. DPTs were positive in 11 children; 6 of them were female. Age at the time of the reaction, age at the time of DPT and chronology weren't associated with a positive challenge. Asthma and food allergy were more frequent in patients with a positive DPT than in patients with a negative result (36% against 14%,  $p=0.087$  and 27% against 5.6%,  $p=0.047$ , respectively). The severity of the DPT reaction was low in all cases.

Conclusions: DPT seems a safe procedure even in the absence of skin testing and this could be an option in pre-school children, if the reported reaction had a low severity. Our data suggest that more caution should be taken in children with asthma and food allergy diagnosis.

**Key-words:** drug provocation test, pediatric setting

## **SENSIBILIZAÇÃO A ÁCAROS EM DOENTES COM RINITE ALÉRGICA OBSERVADOS EM CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA**

Miguel Paiva, João Antunes, Helena Pité, Ângela Gaspar, Paula Leiria Pinto

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

- Reunião de apresentação do Mapa Acarológico, Curia, 14 de Fevereiro de 2009 (Comunicação oral).

**Introdução:** Os ácaros são um grupo heterogéneo de alergénios frequentemente associados a patologia alérgica. O conhecimento das espécies mais prevalentes numa dada região tem implicações na abordagem diagnóstica e terapêutica de doentes com alergia respiratória.

**Objectivo:** Efectuar uma caracterização alérgica de doentes com rinite alérgica (RA).

**Metodologia:** Foram analisados dados de doentes com diagnóstico de RA que fizeram parte do Estudo Ibérico (*Pereira C, et al. Eur Ann Allergy Clin Immunol 2006;38:186-94*), seguidos na Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia. Foram incluídos doentes observados consecutivamente, com critérios clínicos de RA, idade compreendida entre 10 e 50 anos, residentes na região Sul do país e testes cutâneos positivos a pelo menos um aeroalergénio. A RA foi classificada de acordo com o projecto ARIA.

**Resultados:** 95 doentes com RA, com uma média etária de  $23,9 \pm 19,1$  anos; 55 do sexo feminino (58%). Predomínio de RA persistente (90%), duração média de  $8,4 \pm 5,9$  anos; 42 doentes (44%) com forma moderada a grave. Apresentavam clínica concomitante de asma 53% dos doentes, com predomínio de formas intermitentes (60%). Apresentavam sensibilização a pelo menos uma das espécies de ácaros, 88 doentes (93%): *Dermatophagoides pteronyssinus* - 84%, *Dermatophagoides farinae* - 75%, *Lepidoglyphus destructor* - 66%, *Tyrophagus putrescentiae* - 64%, *Glycyphagus domesticus* - 59%, *Blomia tropicalis* - 57% e *Acarus siro* - 55%. Setenta e quatro doentes (78%) estavam sensibilizados a ácaros não *Pyroglyphidae*, 8 dos quais sem sensibilização ao género *Dermatophagoides*. Apresentavam sensibilização a outros alergénios perenes, 35 doentes (37%): *Felis domesticus* - 25%, *Canis familiaris* - 23% e *Alternaria alternata* - 6%.

**Conclusões:** Os ácaros representam os alergénios principais na população estudada. O predomínio de formas persistentes de RA poderá estar associado à elevada frequência de sensibilização a ácaros, tendo em conta que apenas cerca de 1/3 se encontra sensibilizado a outros alergénios perenes. De salientar a elevada frequência de sensibilização a ácaros não *Pyroglyphidae* e o facto de 8 doentes se encontrarem sensibilizados, exclusivamente, a ácaros das famílias *Glycyphagidae* e *Acaridae*.

**Palavras-chave:** sensibilização a ácaros, rinite alérgica.

### **SÍNDROMA OVO -AVE NA CRIANÇA. UM CASO CLÍNICO**

Isabel Costa Silva<sup>1</sup>, Ana Margarida Romeira<sup>1</sup>, Borja Bartolomé<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Bial -Aristegui, R&D Department, Bilbao, Espanha.

- Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2009; 17 (3): 283 – 292.

A síndrome ovo -ave é uma entidade clínica rara, em especial em idade pediátrica. Descreve -se o caso de criança de sexo masculino, 5 anos, que habita zona rural, com clínica sugestiva de alergia ao ovo e à carne de frango desde os 7 meses. Aos 2,5 anos apresenta queixas de asma brônquica, rinite alérgica e eczema atópico. Os testes cutâneos foram positivos para extractos de clara e gema de ovo. Dosearam -se IgE específicas para clara e gema de ovo (>100 kU/L), carne de frango (1,0 kU/L),  $\alpha$  -livetina (0,7 kU/L), penas de frango (15,3 kU/L). O estudo de *immunoblotting* evidenciou ligação de IgE a bandas com peso molecular entre 30 -66 kDa e 32 -45 kDa para clara e gema, respectivamente, 38/39/42 kDa para carne de frango e 33 -45 kDa para penas de frango. Em doentes com alergia a carne de aves, expostos a factores ambientais de risco e sensibilização elevada a gema de ovo, dever -se -á suspeitar da síndrome ovo -ave.

**Palavras -chave:** Alergia, ovo, carne de frango, penas de aves, síndrome ovo -ave.

### **SKIN PRICK TESTS AND ALLERGY DIAGNOSIS**

João Antunes, Luís Borrego, Ana Romeira, Paula Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Allergol Immunopathol. 2009;37 (3):155-64.

Skin testing remains an essential diagnostic tool in modern allergy practice.

A significant variability has been reported regarding technical procedures, interpretation of results and documentation. This review has the aim of consolidating methodological recommendations through a critical analysis on past and recent data. This will allow a better understanding on skin prick test (SPT) history; technique; (contra-) indications; interpretation of results; diagnostic pitfalls; adverse reactions; and variability factors.

**Key Words:** Skin, Prick test, Epicutaneous, Diagnosis, Allergen extract, Technique.

## **SINUSITE AGUDA - CAUSA ESQUECIDA DE FEBRE SEM FOCO NA CRIANÇA?**

João Antunes, Catarina Gouveia, Maria João Brito

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

- IX Jornadas Nacionais de Infecçiology Pediátrica, Aveiro, 7 a 9 de Maio de 2009 (Poster).

**Introdução:** A sinusite aguda é uma entidade frequente na criança, mas de diagnóstico difícil porque a sintomatologia típica está presente em apenas cerca de metade dos casos, podendo a febre ser a única manifestação.

**Casos-clínicos:** Apresentam-se quatro crianças, com idades entre os 4 e 6 anos, internadas por febre sem foco, (39 - 40°C T axilar) com 2 - 10 dias de evolução. Todos referiam coriza nos 4 -10 dias precedentes, associando-se ou não a outra sintomatologia, nomeadamente tosse, cefaleias e vómitos. Os antecedentes pessoais eram irrelevantes nomeadamente para doença alérgica, imunodeficiências ou infecções de repetição. O exame objectivo foi inespecífico. Todas apresentavam leucocitose (mediana 19875/uL, máximo 34320/uL; mínimo 10330/uL) com neutrofilia (mediana 16009/uL; máximo 29172/uL; mínimo 8367/uL) e PCR elevada (mediana 16,8mg/dL; máximo 33mg/dL, mínimo 5mg/dL). Antes do diagnóstico realizaram investigação com radiografia do tórax (4), ecografia abdominal (2), culturas de sangue (4), urina (4) e liquor (2) e serologias virais (2), sem quaisquer alterações. A realização de TC-SPN permitiu identificar sinusopatia: etmoidal (2), maxilar (3), frontal (1) e esfenoidal (1). Todas as crianças tinham atingimento de mais de um local anatómico e uma apresentava pansinusopatia grave. Todas realizaram antibioterapia durante 14 dias, com boa evolução clínica.

**Discussão:** A sinusite aguda na criança pequena é um problema comum, mas pouco valorizado e por isso nem sempre é fácil o diagnóstico. Esta patologia deve ser lembrada na investigação de síndrome febril de causa não esclarecida

**Palavras-chave:** criança, febre, sinusite aguda.

## **SUCCESSFUL ORAL RUSH DESENSITIZATION IN TWO CHILDREN WITH SEVERE COW'S MILK ALLERGY**

Miguel Paiva, Ângela Gaspar, João Antunes, Isabel Silva, Paula Leiria Pinto

Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon.

- XXVIII Congresso Anual da EAACI, Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster com discussão). – ("Poster prize" no XXVIII Congresso da EAACI, melhor Poster na "Poster Session Food allergy II")

**Background:** Some children have severe and persistent forms of cow's milk allergy (CMA), with near-fatal reactions after ingestion of trace amounts in contaminated food. In these cases, strictly cow's milk proteins (CMP) avoidance is difficult to accomplish and affect significantly quality of life, demanding other management strategies.



**Case reports:** We present 2 children with severe persistent IgE-mediated CMA, characterized by several anaphylactic reactions after accidental intake of CMP hidden in small quantities in different foods. Both children went on an oral rush desensitization (ORD) to CMP. **Case 1:** 10-year-old boy, history of asthma and rhinitis, exclusive breastfed for 4 months; onset of CMA at 4 months with vomiting and facial urticaria, and first episode of severe anaphylaxis at 2 years. Since then he had more 6 episodes of severe anaphylaxis, some of them after exposure to trace amounts of milk, including two episodes related to inhalation of CMP. **Case 2:** 9-year-old boy, history of asthma, rhinitis, latex allergy related with surgical interventions due to intestinal congenital malformation, and egg allergy outgrown at 6 years. At age of 1 month he developed anaphylactic shock following first intake of CMP. He had more 3 anaphylactic episodes after accidental intake of CMP. Both children have high specific IgE and positive skin prick tests to whole milk and CMP. The last anaphylactic episode occurred during the last year before starting ORD to milk. The protocol was performed in hospital setting. There were adverse reactions, mainly cutaneous and gastrointestinal symptoms, which resolved spontaneously. The patient 1 had one anaphylactic episode on the 4th day, after intake of 32mL. It was promptly treated with im epinephrine. At the end of ORD treatment (day 10), both children tolerate 100mL/day (divided in two 50mL doses). After 1 month, the patient 1 had an accidental ingestion of a cake containing milk, with only mild self-limited cutaneous reaction.

**Conclusions:** ORD showed to be an effective procedure to induce milk tolerance in children with severe CMA. It should be emphasized that only children with motivated caregivers should be enrolled in an specific oral tolerance induction, because it is essential to assure daily intake of milk at home. ORD should be performed only by trained staff. Actually both children tolerate 100mL daily; in this way we reduced the risk of severe reactions after accidental intake of small quantities of CMP.

**Key-words:** cow's milk allergy; oral rush desensitization

## TESTES CUTÂNEOS POR PICADA - AVALIAÇÃO DE DOR EM IDADE PEDIÁTRICA

Fátima Cabral Duarte<sup>1</sup>, Eduarda Serôdio<sup>2</sup>, Marta Chambel<sup>2</sup>, Ana Patrícia Pedro<sup>2</sup>, Idalina Bordalo<sup>2</sup>, Susana Mendes<sup>2</sup>, Selma Carrilho<sup>2</sup>, Pedro Martins<sup>2,3</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>2</sup>

1- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona de Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3- Departamento de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

- XXX Reunião Anual da SPAIC, Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** Os testes cutâneos por picada (TCP) são um instrumento fundamental no diagnóstico da doença alérgica. Apesar de se considerar que a dor provocada por estes testes é mínima, não existem estudos de avaliação da dor para este procedimento.

**Objectivo:** Avaliar a dor provocada pelos TCP numa população pediátrica seguida em consulta de Imunoalergologia.

**Materiais e Métodos:** Durante duas semanas consecutivas, foi feita uma avaliação da dor associada aos TCP, pela equipa de enfermagem, às crianças com idades compreendidas entre os 2 e 12 anos. Foram utilizadas 3 escalas de avaliação de dor de acordo com a faixa etária da criança: escala de hetero-avaliação de OPS modificada sem o registo da pressão arterial (*score* de 0 a 8) dos 1 aos 5 anos de idade; escalas de auto-avaliação de faces (Wong-Baker) (*score* de 0 a 10) dos 5 aos 8 anos de idade e numérica (*score* de 0 a 10) dos 8 aos 12 anos. Estas escalas foram implementadas no Hospital de Dona Estefânia pelo grupo de trabalho contra a dor. A avaliação da dor foi efectuada imediatamente após os TCP e 15 minutos depois. Os acompanhantes das crianças responderam a um questionário que avaliou se era a primeira vez que as crianças realizavam os TCP e qual a percepção da dor que tinham dos TCP (num *score* de 0 a 10).

**Resultados:** 50 crianças dos 2 aos 12 anos de idade realizaram TCP, 76% do sexo masculino com uma média de idades de  $7\pm 3$  anos. A maioria das crianças (82%) tinha como acompanhante a mãe. Em 60% dos casos era a primeira vez que realizavam TCP. A escala numérica foi utilizada em 23, a de faces em 12 e a de OPS em 15 crianças. Imediatamente após os TCP obteve-se para a numérica um *score* mediano de intensidade da dor de 2 (p25-p75: 1-3) e prevista pelos seus acompanhantes de 2,5 (p25-p75: 1-3). Para a de faces obteve-se um *score* mediano de dor de 2 (p25-p75: 2-2) e prevista pelos seus acompanhantes de 3 (p25-p75: 1-6). Para a escala de hetero-avaliação de OPS modificada verificou-se um *score* mediano de dor de 4 (p25-p75: 2-5) e prevista pelos seus acompanhantes de 2 (p25-p75: 0-5). Após os 15 minutos o *score* mediano de dor foi de 0 para todas as escalas. Não se observou qualquer associação entre o *score* da criança e o dos pais.

**Conclusões:** Globalmente, verificou-se um *score* baixo de dor provocada pelos TCP associado ao procedimento, sendo esta dor transitória. Este estudo veio confirmar as nossas expectativas face à dor provocada pelos TCP.

**Palavra-chave:** testes cutâneos por picada.

## TOOTHPASTE-INDUCED ANAPHYLAXIS DUE TO MINT (*MENTHA*) ALLERGY

Miguel Paiva, Susana Piedade, Ângela Gaspar

Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Comunicação oral).

**Case report:** We describe a case of a 45-year-old woman referred to our Immunoallergy outpatient clinic in June 2008 for suspected nonsteroidal anti-inflammatory (NSAIDs) hypersensitivity. She described a first episode of anaphylaxis characterized by generalized urticaria and laryngeal oedema 30 min after oral intake of metamizol 575mg (Nolotil®). She was admitted to hospital and treated with im epinephrine and iv corticosteroid and antihistamine. She was discharge with indication to avoid metamizol and other NSAIDs. She had 3 new anaphylactic episodes, respectively, after 12 hours, 3 and 5 days. The patient referred a relationship between the anaphylactic episodes and the use of toothpaste

(Colgate® and Sensodyne Pro-Esmalte®). A challenge test with Sensodyne Pro-Esmalte® toothpaste exposure was performed, being positive (immediate facial urticaria, abdominal colic and bronchospasm), requiring im epinephrine. After receiving further information from the toothpaste's laboratories, menthol was found to be a common "flavour". The patient performed skin prick tests (SPT) that were positive to all tested toothpastes (including Colgate® and Sensodyne Pro-Esmalte®). SPT with peppermint oil was positive and accompanied by symptoms of rhinitis and conjunctivitis. SPT with peppermint oil were negative in 10 controls. SPT and challenge test with a menthol-free toothpaste (Elmex menthol-free®, GABA International) were negative. Regardless indication for avoidance, 4 months after the first reaction the patient had a new anaphylactic episode, with loss of consciousness, after iv metamizol prescribed for severe pain. SPT to metamizol (concentration of 0.4mg/ml) was positive. A single-blind placebo-controlled oral challenge was performed with meloxicam, as NSAID alternative, being negative. CAST® (Bühlmann) to metamizol and specific IgE to mint were negative (UniCAP®, Phadia and Immulite®2000, Siemens Healthcare Diagnostics).

**Discussion:** There are few reports of IgE-mediated allergy to toothpaste (inducing asthma, rhinitis or urticaria), being mint or its derivative menthol, the responsible. Our patient has a rare diagnosis of IgE-mediated anaphylaxis to mint (*Mentha*), and also an IgE-mediated anaphylaxis to metamizol, a pyrazolone drug. The patient has prescribed self-injectable epinephrine device, avoidance of metamizol, daily use of menthol-free toothpaste and strictly avoidance of mint and menthol-containing products.

**Key-words:** mint, toothpaste induced- anaphylaxis

## TRANSVERSE MYELITIS - *MYCOPLASMA PNEUMONIAE* AND HHV-7 CO-INFECTION?

João Antunes, Maria João Brito, Catarina Gouveia, José Pedro Vieira

Department of Paediatrics and Neurology, Hospital Dona de Estefânia, Lisboa, Portugal

- 6<sup>th</sup> World Congress of the World Society for Paediatric Infectious Diseases, Buenos Aires, Argentina, 18 a 22 de Novembro de 2009 (Poster).

**Background:** Transverse myelitis is an inflammatory disorder of the spinal cord, rare in paediatric age, with an overall incidence of 1-4 per 100,000. Infectious causes are uncommon and diagnosis can be difficult.

**Methods:** 3 year old boy, previously healthy, with abdominal pain, fever, refusal to walk, slight lower limb weakness, extensor plantar reflexes. Cranial nerve examination and mental functions were normal. No rash was present and there was not any respiratory distress. Several diagnostic studies were performed.

**Results:** MRI showed diffuse spinal cord T2 hyperintensity between C3-D2 with a slight intramedullary edema. Cerebrospinal fluid (CSF) examination revealed pleocytosis (162 lymphocytes/mL) with normal protein (18,9 mg/dL) and glucose (67 mg/dL) levels, and no oligoclonal bands. PCR in CSF for *Mycoplasma pneumoniae* was negative but antibodies were detected in blood tests (IgM positive and IgG negative) with seroconversion 4 weeks later. HHV-7 DNA was detected in CSF (1046 Cp/mL) and blood (2050 Cp/mL). Flow

cytometry revealed 1180/ $\mu$ L total lymphoid cells, CD4<sup>+</sup> 279/ $\mu$ L, CD8<sup>+</sup> 291/ $\mu$ L and these values normalized 4 weeks later. Autoimmune diseases and HIV infection were excluded. The patient started methylprednisolone (1g/1,73m<sup>2</sup>/day), acyclovir (1500mg/m<sup>2</sup>/day) and ciprofloxacin (15mg/kg/day) and had a complete recovery and MRI improvement after 3 weeks.

**Conclusions:** Acute infection with *Mycoplasma pneumoniae* cannot be ruled out as possible cause for the neurologic dysfunction. HHV-7 DNA detection in CSF is rare and suggests direct CNS infection but available data cannot distinguish acute from past infection. Active co-infection with *Mycoplasma pneumoniae* and HHV-7 is very rare in immunocompetent patients and requires a high suspicion index. These agents can be expected to cause transverse myelitis neural injury by immune-mediated processes. Diagnostic tests for HHV-7 infection should be improved to better identify these cases.

**Key-words:** *Mycoplasma pneumoniae*, HHV-7, transverse,

### **TUNA CHALLENGES IN FISH-ALLERGIC CHILDREN: A PROSPECTIVE STUDY LOOKING FOR HEALTHIER DIETS**

Helena Pité<sup>1</sup>, Sónia Rosa<sup>1</sup>, Pedro Martins<sup>1</sup>, Sara Prates<sup>1</sup>, Graça Pires<sup>1</sup>, Vitória Matos<sup>2</sup>, Virgínia Loureiro<sup>2</sup>, Paula Leiria Pinto<sup>1</sup>

1- Immunoallergy Department, 2 - Clinical Pathology Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon.

- XXVIII Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), Varsóvia, Polónia, 6 a 10 de Junho de 2009 (Poster).

**Background:** Fish is among the most common allergen sources involved in food allergy, especially in countries where it is more frequently consumed. Severe clinical reactions to multiple fish are common, usually meaning total fish avoidance. Yet, fish are nutritious and desirable components of a healthy diet. Fish-allergic children don't frequently report known symptoms upon tuna ingestion. The purpose of this study was to evaluate tuna tolerance in fish allergic children and ascertain if skin prick test (SPT) and specific IgE (sIgE) level can be helpful to distinguish those patients who can tolerate this fish.

**Method:** Paediatric patients with immediate allergy symptoms upon fish ingestion and who were sensitised to fish, recruited from our Immunoallergy Department, from September 2005 to September 2008 were evaluated by means of clinical history, SPT to tuna extract (Stallergenes<sup>®</sup>) and sIgE determination to tuna (Immulite<sup>®</sup> 2000–Siemens). Oral food challenges (OFC) were performed to patients who hadn't eaten tuna recently and if negative, tuna was allowed into the diet. Patients were re-evaluated, more than 3 months later, regarding their fish diet and symptoms. SPT and sIgE determination results were studied according to tuna tolerance.

**Results:** Tolerance to tuna could be determined in 21 patients. None of these children reported known symptoms upon tuna ingestion. Eleven patients already ate tuna regularly and safely. OFC were performed in 10 children, yielding positive results in 1 patient (negative SPT to tuna and sIgE of 0,92kU/l). At the end of the study, a total of 18 patients were eating tuna regularly (2 had stopped tuna ingestion). No tuna intolerance occurred.

Nine patients had had an allergic reaction to other fish, while tolerating tuna. From those patients who could tolerate tuna, 52% had positive SPT. sIgE determination results varied between <0,1kU/l and 2,95kU/l.

**Conclusion:** A considerable number of our fish-allergic patients can eat tuna, even while maintaining symptoms upon other fish ingestion. Hence it's of value to evaluate tolerance to tuna in fish-allergic children, in order to possibly allow a less restrictive diet. Regarding tuna allergy, SPT to tuna results' specificity seems to be low. Although, sIgE to tuna couldn't be used to clearly determine individual reactivity, it has yielded low results in tuna tolerant fish-allergic children. Ultimately, OFC should be the gold standard procedure to evaluate tolerance.

**Key-words:** fish-allergic tuna challenges

### **UNDER-REPORT AND UNDERDIAGNOSIS OF CHRONIC RESPIRATORY DISEASES IN AN AFRICAN COUNTRY**

Pedro Martins<sup>1,2</sup>, J. Rosado-Pinto<sup>1</sup>, M. do Céu Teixeira<sup>3</sup>, N. Neuparth<sup>2</sup>, O. Silva<sup>4</sup>, H. Tavares<sup>5</sup>, J. L. Spencer<sup>4</sup>, D. Mascarenhas<sup>6</sup>, Ana Luísa Papoila<sup>7</sup>, N. Khaltayev<sup>8</sup>, I. Annesi-Maesano<sup>9,10</sup>

1 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia, Hospital, Lisbon,; 2 - Pathophysiology, Department, CEDOC/FEDER, Faculty of Medical, Sciences, New University of Lisbon, Portugal; 3.- Pediatrics Department, Agostinho Neto, Hospital, Praia, Cabo Verde; 4 - Pneumology Department, Dr. Baptista de Sousa Hospital, Mindelo, Cabo Verde; 5- Medicine Department, Agostinho Neto Hospital, Praia, Cabo Verde; 6 - Medicine Department, Dr. Baptista de Sousa Hospital, Mindelo, Cabo Verde; 7 - Biostatistic and Informatics Department, CEAUL, Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon, Lisbon,; 8- Global Alliance Against Chronic Respiratory Diseases (GARD) Adviser, C/O Chronic Respiratory Diseases and Arthritis, Noncommunicable Diseases and Health Promotion, WHO, Geneva, Switzerland. Allergic Rhinitis and its impact on Asthma (ARIA), University Hospital, Montpellier, France; 9 - INSERM, UMR S 707: EPAR, Paris, France; 10 - UMR S 707: EPAR, Universit\_ Pierre et Marie Curie, Paris, France

- Allergy 2009; 64: 1061– 1067.

**Background:** Chronic respiratory diseases (CRD) are greatly underestimated. The aim of this study was to assess the burden associated with reported CRD and chronic obstructive pulmonary disease, as defined on the basis of various standardized criteria, by estimating their point prevalence in a sample of individuals attending the Primary Health Care (PHC) level and Emergency Room (ER) Departments in Cape Verde (CV) archipelago. The second aim of the study was to identify factors related to airways obstruction and reported CRD in this population.

**Methods:** A cross-sectional study was carried out in CV during 2 weeks. Outpatients aged more than 20 years seeking care at PHC level and ER answered a standardized questionnaire and were subjected to spirometry, independently of their complaint. Two criteria for airways obstruction were taken into account: forced expiratory volume (FEV1) <80% of the predicted value and FEV1/forced vital capacity (FVC) ratio <0.70. Results: A

total of 274 individuals with a satisfactory spirometry were included. 22% of the individuals had a FEV1 < 80%. Individuals older than 46 years had a higher risk of having airways obstruction. Asthma diagnosis (11%) had a clear association with airways obstruction. Smoking was a risk factor for a lower FEV1. Working in a dust place and cooking using an open fire were both related to chronic bronchitis and asthma diagnosis.

**Conclusion:** Under-report and underdiagnosis of chronic respiratory conditions seem to be a reality in CV just as in other parts of the world. To improve diagnosis, our results reinforce the need of performing a spirometry.

**Key words:** chronic respiratory diseases, spirometry, under-report.

**SERVIÇO DE NEUROLOGIA PEDIÁTRICA**  
**RESPONSÁVEL: DR<sup>a</sup>. EULÁLIA CALADO**

**. A DOENÇA VASCULAR CEREBRAL NA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES**

Rita Lopes da Silva<sup>1</sup>, Orquídea Freitas<sup>2</sup>, Manuel Manita<sup>3</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Hematologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Serviço de Neurologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– Reunião Nacional da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Coimbra, 13 e 14 de Fevereiro 2009

**Introdução:** O AVC isquémico é uma complicação major da Anemia de Células Falciformes (ACF) na criança, com as consequentes sequelas motoras e cognitivas. Cerca de 20% apresentam “enfartes silenciosos” na RM, muitas vezes responsáveis pela deterioração cognitiva e mau desempenho académico. Os resultados do estudo STOP mostraram que transfusões sanguíneas periódicas, em crianças com velocidades de fluxo aumentadas nas artérias intracranianas, reduzem significativamente a frequência de AVC. Pretende-se com este caso clínico realçar a importância de uma correcta abordagem diagnóstica e terapêutica.

**Relato de Caso:** Criança de 27 meses, raça negra, sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Recorreu ao SU por instalação súbita de hemiparésia dta com componente facial homolateral, alteração da fala (afasia/disartria) e alteração da consciência de agravamento progressivo (Glasgow 10 na admissão). Fez TAC-CE e posteriormente RM que mostraram lesão isquémica recente do território ACM e juncional ACM/ACA e ACM/ACP esquerdas e área de atrofia cortical parietal direita sugestiva de lesão isquémica crónica. Nas análises efectuadas no SU detectou-se anemia normocítica normocrómica (Hb 7.9g/dL e Htc 23,8%), reticulocitose e muitos drepanócitos de formação

espontânea, com HbS 87,1%. Foi transferido para UCIP do HDE para realização de transfusão-permuta tendo-se obtido redução da HbS para 28,2%. Na restante investigação etiológica destaca-se Eco-doppler carotídeo com tortuosidade marcada nas ACIs e velocidades significativamente elevadas; Doppler transcraniano com velocidades reduzidas por efeito estenótico na ACM direita; Ecocardiograma transtorácico com hipertrofia VE; estudo pró-trombótico com heterozigotia nas mutações MTHFR e PAI -1. Durante o internamento melhorou progressivamente com recuperação total da afasia, mantendo ligeira hemiparésia direita de predomínio braquial. Teve alta medicado com ácido fólico e a fazer regime transfusional periódico para manter HbS<30%.

**Discussão:** O AVC isquémico agudo da ACM esquerda aos 27 meses permitiu um diagnóstico tardio da ACF, na medida em que se detectou um enfarte silencioso do hemisfério contralateral. Um diagnóstico precoce desta entidade clínica, através de um eventual rastreio de hemoglobinopatias em crianças de risco, poderia permitir uma melhor organização dos cuidados de saúde e implementação das medidas preconizadas internacionalmente para a prevenção do AVC, minorando as sequelas neurológicas.

Pretende-se ainda discutir qual o significado e as medidas terapêuticas que devem ser adoptadas perante o Eco-doppler cervical com velocidades de fluxo aumentadas nas ACIs por tortuosidade.

**Palavras-chave:** anemia de células falciformes, AVC, enfartes silenciosos

## ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AO X – DESAFIOS TERAPÊUTICOS

Rute Neves, Sandra Jacinto, Rita Silva, Eulália Calado

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

- Sessão Clínica do Hospital de Dona Estefânia, 14 de Julho de 2009 (Comunicação)
- X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15-17 de Outubro (Comunicação)

**Introdução:** A adrenoleucodistrofia ligada ao X é uma doença dos peroxissomas que resulta da acumulação de ácidos gordos de cadeia muito longa (AGCML) em todos os tecidos. Possui um espectro de fenótipos: doença inflamatória cerebral na infância, adrenomieloneuropatia na idade adulta, doença de Addison isolada e casos assintomáticos. Nas crianças com doença inflamatória cerebral, a clínica surge entre os 4 e 8 anos e é frequentemente interpretada, no seu início, como perturbação de hiperactividade e défice de atenção. No entanto, o quadro evolui para défices visuais e auditivos, paraparésia espástica, estado vegetativo e morte em 3 anos. O transplante de células pluripotenciais é curativo, mas a sua eficácia depende de um diagnóstico precoce.

**Relato de Caso:** Rapaz de 8 anos que há cerca de um ano inicia quadro de alterações do comportamento e diminuição do rendimento escolar, inicialmente atribuídos a conflitos familiares. O diagnóstico e progressão de um défice visual motivaram a realização de TAC CE, o qual levantou a suspeita de adrenoleucodistrofia. A ressonância magnética encefálica e o doseamento dos AGCML séricos confirmaram o diagnóstico. O estadio avançado da doença condiciona um mau prognóstico para transplante de células pluripotenciais. No entanto, a incessante busca dos pais por uma esperança terapêutica, motivou a entrada da criança num programa experimental de transplante, especialmente concebido para crianças

com doença avançada e não consideradas como candidatas na maioria dos centros internacionais.

**Discussão:** Para além de constituir uma fonte de conhecimento acessível a todos, a internet permite o contacto com múltiplas associações/grupos de informação e apoio aos pais. Se em alguns casos, em que a informação é mal veiculada, isto constitui um risco de má conduta, noutras, constitui uma mais valia e um desafio acrescido para a equipe médica. No entanto, este caso não pode deixar de levantar algumas questões éticas relativamente a equidade de oportunidades no SNS. Teria outra criança, pertencente a uma família menos diferenciada, tido acesso ao mesmo tratamento?

**Palavras-chave:** adrenoleucodistrofia, células pluripotenciais, transplante

### ANEURISMA INTRACRANIANO NA CRIANÇA

Laura Martins<sup>1</sup>, Susana Nunes<sup>2</sup>, António Marques<sup>3</sup>, José Pedro Vieira<sup>4</sup>, Vítor Gonçalves<sup>5</sup>, Deolinda Barata<sup>3</sup>.

1 – Hospital do Espírito Santo, Évora; 2 – Hospital de São Marcos, Braga; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4 - Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 5 – Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– Acta Pediátrica Portuguesa. 2009 40(3):123-5

**Introdução:** Os aneurismas cerebrais são raros na criança, embora a sua ruptura seja a principal causa de hemorragia subaracnoideia neste grupo etário.

**Relato de Caso:** Apresenta-se o caso de uma criança de 11 anos de idade, que recorreu ao hospital por cefaleia súbita e intensa, sem história prévia de traumatismos ou infeções. O estudo clínico e imagiológico realizado foi sugestivo de hemorragia subaracnoideia. A angiografia cerebral permitiu o diagnóstico de aneurisma da bifurcação da artéria carótida interna esquerda. Foi submetida a cirurgia, com boa evolução pós-operatória.

**Conclusão:** Pretende-se com este caso alertar para as dificuldades no diagnóstico diferencial de ruptura de aneurisma cerebral na criança e salientar que um diagnóstico correcto e precoce permite melhorar o prognóstico.

**Palavras-chave:** aneurismas cerebrais, criança, hemorragia subaracnoideia

### ANTI-NMDAR AUTO-IMUNE ENCEPHALITIS

A. Martins<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>1</sup>, Ana Moreira<sup>1</sup>, Ana Isabel Dias<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>, A Vincent<sup>2</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Department of Clinical Neurology, John Radcliffe Hospital, Oxford, Reino Unido



- 8th Congress of the European Paediatric Neurology Society; Harrogate, Reino Unido, 30 de Setembro a 3 de Outubro (Poster)
- European Journal of Paediatric Neurology 2009 Set;40(Suppl 1):103-4. (Resumo)

**Introduction:** recently described immune-mediated anti-NMDAR encephalitis is characterized by hallucinations, involuntary movements, altered consciousness and autonomic changes; it usually represents a paraneoplastic picture, though sometimes the tumour is occult. Some cases were apparently unrelated to neoplasia.

**Case Report:** nine-year-old male, no relevant personal or familial antecedents. One week prior to present admission started complaints of vomiting, abdominal pain, psychomotor agitation, delirious speech and dystonic/choreic upper left limb movements; he was consequently admitted and started oral risperidone. Throughout his admission there have been several clinical stages: 1<sup>st</sup> week: worsening of psychomotor agitation and delirious speech; additionally started haloperidol. 2<sup>nd</sup> week: depressed consciousness and generalized rigidity; stopped haloperidol. 3<sup>rd</sup> week: refractory psychomotor agitation, absence of eye-contact and verbal response, oral dyskinesias and diffuse hypertonia. 4-6<sup>th</sup> week: same clinical picture but progressive amelioration of psychomotor agitation and wakefulness. 7<sup>th</sup> week-onwards: slowly progressive improvement: regained sleep-wake rhythm, ocular contact and the ability to walk; kept right upper limb slight hypertonia and occasional chorea. Lab results: minor pleocytosis (11 cells/mm<sup>3</sup>) on 1<sup>st</sup> CSF examination; no changes in subsequent lumbar punctures, namely normal immunoelectrophoresis and normal neurotransmitters profile; negative auto-antibodies and complement fractions study; normal extensive metabolic and infectious investigation. Image results: 1st MR (D5) normal; 2nd MR (D13) showed increased T2 signal on both cerebellar hemispheres, particularly cortical; 4th MR (D40) revealed atrophy of cerebellar hemispheres and also slight cerebral diffuse atrophy; subsequently MRI showed similar results. Recently anti NMDAR antibodies sampling in frozen CSF from 1st lumbar puncture evidenced strong positivity; this study has been repeated in recent samples, both blood and CSF, confirming strongly positive results. Additional investigations in order to exclude occult neoplasia, were negative. The patient was treated with high dose steroids and intravenous immunoglobulin.

**Conclusion:** anti-NMDAR auto-immune encephalitis should be considered in the differential diagnosis of every encephalitis with prominent psychiatric and extrapyramidal symptoms because, as opposed to classic para-neoplastic encephalitis, anti-NMDAR encephalitis, though severe, is frequently associated with a good therapeutic response. Reported cases are still very few in number and our patient is one of the youngest reported, but the more widespread awareness of this disorder may very likely lead to more frequent recognition of a peculiar clinical picture.

**Key-words:** immune-mediated encephalitis, NMDAR antibodies, extrapyramidal symptoms

## CANALOPATIA DO SÓDIO ASSOCIADA A EPISÓDIOS DOLOROSOS PAROXÍSTICOS - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Raquel M Ferreira<sup>1</sup>; Márcia Rodrigues<sup>2</sup>; Teresa Lourenço<sup>2</sup>; Ana Moreira<sup>1</sup>; Rita Silva<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. 2- Serviço de Genética, Área de Pediatria Médica Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

– X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15-17 de Outubro

**Introdução:** Os canais de sódio têm um papel fundamental na excitação da membrana celular dos neurónios. Mutações no canal de sódio Nav1.7 (gene SCN9A, cromossoma 2) são responsáveis por 3 espectros distintos de perturbação da dor: eritemalgia primária (EP), síndrome de dor intensa paroxística (SDIP) e insensibilidade à dor associada a canalopatia. As duas primeiras são doenças autossómicas dominantes e caracterizam-se por episódios de dor recorrente, de características fenotípicas distintas, devido a um aumento de função do canal de sódio Nav1.7. Os autores apresentam um caso clínico de dor recorrente e eritema localizado.

**Relato de Caso:** Criança de 19 meses, sexo masculino, trazido ao Serviço de Urgência por episódios de dor intensa na região perianal e membros inferiores, surgindo durante a defecação ou por traumatismo dos membros inferiores, seguido de sensação de queimadura, eritema localizado e calor com duração de cerca de 2h, 2-3x/semana, desde os 12 meses. Alívio da dor com o arrefecimento local. De referir história familiar (mãe, avó e bisavó maternas e mais treze familiares) com episódios de características semelhantes, sem diagnóstico até à data. O exame objectivo, incluindo o neurológico, era normal. Avaliação cardiológica (electrocardiograma, ecocardiograma) e electroencefalograma sem alterações. Foi colocada a hipótese de perturbação da dor por canalopatia do sódio, com características fenotípicas tanto de EP como de SDIP, tendo sido detectada uma mutação no gene SCN9A compatível com EP. Foi medicado com carbamazepina, com franca redução do número de crises. Os restantes membros afectados da família, agora em estudo, aguardam o resultado do estudo genético.

**Discussão:** Este caso clínico representa um desafio diagnóstico, não só pela sua raridade, mas também por o doente apresentar características fenotípicas tanto de EP (localização nos membros inferiores, alívio com o frio) como de SDIP (localização perianal, desencadeada pela defecação). Apesar da mutação encontrada ter sido até à data associada a casos de eritemalgia primária, existem relatos na literatura de outras mutações que estão associadas simultaneamente às duas patologias referidas. É uma patologia rara, que exige um elevado índice de suspeição para o seu diagnóstico, porque a terapêutica adequada, ao reduzir o número de crises, melhora de forma significativa a qualidade de vida do doente e familiares afectados.

**Palavras-chave:** eritemalgia primária, síndrome de dor intensa paroxística, canalopatia

## **CEREBRAL SINOVENOUS THROMBOSIS IN CHILDREN: CLINICAL PRESENTATION AND EXTENSION LOCALIZATION AND RECANALIZATION OF THROMBOSIS**

José Pedro Vieira<sup>1</sup>, C. Luís<sup>2</sup>, J.P. Monteiro<sup>3</sup>, T. Temudo<sup>4</sup>, M.M. Campos<sup>5</sup>, S. Quintas<sup>6</sup>, S. Nunes<sup>7</sup>

1 – Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 3 – Hospital Garça de Orta, EPE, Alamada; 4 – Hospital de Santo António, Porto; 5 – Hospital de São João, Porto; 6 – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 7 – Instituto Português de Oncologia de Lisboa

– European Journal of Paediatric Neurology 14(2010):80-85 – Epub 7 Feb 2009 (versão integral)

**Background:** Many important questions regarding pathophysiology and treatment of cerebral sinovenous thrombosis need clarification and may depend on several factors.

**Aim:** Further knowledge on the etiology, site, extension and recanalization of the thrombosis could be helpful.

**Methods:** We studied these variables in a cohort of children and adolescents from seven Portuguese Centers.

**Results:** We conclude from our results that the deep venous system and the superior longitudinal sinus are less frequently affected with thrombosis but have a greater potential for serious neurologic disease and for major sequelae. Non-recanalization, at least in the long term, is not an adverse prognostic factor. Extensive propagation of the thrombus from the initial site of origin seems to be common.

**Conclusion:** The early identification of risk factors and their treatment coupled with an aggressive attitude towards diagnosis and treatment for thrombosis involving the deep venous system would be warranted.

**Keywords:** cerebral sinovenous thrombosis, children, deep venous system, superior longitudinal sinus

## **CONVULSÕES FEBRIS – AS DIFICULDADES DE UMA SITUAÇÃO BENIGNA**

Sandra Jacinto, Ana Moreira<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>

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

\_ Reunião da Área de Pediatria Médica – 17 de Março de 2009

As convulsões febris são um problema comum no Serviço de Urgência de Pediatria e um motivo frequente de referência à Consulta de Neurologia Pediátrica. Constituem a causa mais frequente de convulsão na infância, estimando-se que ocorram em 2-5% das crianças. Define-se como uma convulsão que ocorre associada a temperatura  $\geq 38^{\circ}\text{C}$ , em crianças dos 6 meses aos 5 anos, sem evidência de doença neurológica prévia, e cuja febre não resulta de

infecção do SNC. Classificam-se como simples quando têm uma duração inferior a 15 minutos, são generalizadas e ocorre apenas um único episódio na mesma doença febril.

Não existe consenso quanto à forma de abordagem de uma criança com uma convulsão febril. A diferenciação das convulsões febris de convulsões sintomáticas agudas provocadas por infecção do sistema nervoso central e de convulsões desencadeadas pela febre em crianças com epilepsia é fundamental.

Através da apresentação de casos clínicos, os autores pretendem demonstrar os possíveis cenários que, em comum, têm como forma de apresentação “convulsão febril”.

No final da sessão, é apresentado e discutido o algoritmo que integra as Normas de Actuação Clínica nas Convulsões Febris, recentemente elaboradas pelo Serviço de Neurologia Pediátrica, que tiveram como objectivo a uniformização da prática clínica.

**Palavras-chave:** Convulsões febris

### **CRISES PSICOGÉNICAS – IMPORTÂNCIA DO VÍDEO-EEG E DO REGISTO PROLONGADO DE EEG EM AMBULATÓRIO PARA O SEU DIAGNÓSTICO**

Ana Isabel Dias<sup>1,2</sup>, Alberto Leal<sup>2</sup>, Ana Moreira<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>, Rita Silva<sup>1</sup>

1 - Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Laboratório de EEG, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– 21º Encontro Nacional de Epileptologia, Coimbra, 12 de Março (Poster)

**Introdução:** As crises psicogénicas definem-se como fenómenos de natureza motora, sensitiva ou perceptiva, que podem ser semelhantes a crises epilépticas, mas que não se associam a alterações concomitantes no EEG. Ocorrem isoladas ou coexistindo com epilepsia (17 a 30%) ou com outros problemas psiquiátricos e surgem sobretudo na adolescência e no sexo feminino. São motivo frequente de referência à consulta de Neuropediatria e levam a investigações diagnósticas e escaladas terapêuticas excessivas e desnecessárias. Também em doentes rotulados como tendo doença psiquiátrica o verdadeiro diagnóstico poderá ser epilepsia, donde a importância do seu diagnóstico e abordagem terapêutica conjunta com a Pedopsiquiatria.

**Casos Clínicos:** 1- Rapaz de 15 anos, com epilepsia de difícil controlo, pseudocrises e problemas de comportamento. O agravamento das crises levou a uma escalada, ineficaz, na terapêutica anti-epiléptica. O registo de vídeo-EEG e uma prova de sugestão contribuíram para o diagnóstico.

2 – Rapariga de 13 anos medicada sucessivamente com carbamazepina e valproato de sódio por ter episódios de queda da cabeça e mal-estar indefinido, muito frequentes. O vídeo-EEG permitiu provar tratar-se de crises psicogénicas e suspender a terapêutica anti-epiléptica.

3 - Rapariga de 17 anos, com diagnóstico de epilepsia, medicada com valproato de sódio, com crises frequentes que motivavam absentismo escolar e recurso ao serviço de urgência. O vídeo-EEG, com uma prova de sugestão, demonstrou tratar-se de crises psicogénicas e suspendeu-se a terapêutica anti-epiléptica.

4 – Rapariga de 13 anos, com epilepsia fármaco-resistente, com crises tónico-clónicas generalizadas e crises reflexas. Recentemente, tem crises diferentes, (“desmaios”) muito frequentes e prolongados. Foi referenciada a várias consultas e efectuou inúmeros exames complementares de diagnóstico. Os EEG’s mostram actividade paroxística centro-temporal e actividade paroxística generalizada. A realização conjunta de registo prolongado de EEG em ambulatório, vídeo-EEG e prova de sugestão, permitiu o registo de uma crise tónico-clónica generalizada, de uma crise reflexa e de uma pseudocrise.

5 – Rapariga de 14 anos, seguida em Pedopsiquiatria por episódios de tonturas, perturbação de consciência, palidez, taquicardia e sialorreia(2-6 por dia), diagnosticados como ansiedade. O vídeo-EEG intercrítico mostrou pontas bi-frontais e registou uma crise com início frontal à direita. Medicada com carbamazepina, não voltou a ter crises e tornou-se emocionalmente mais estável.

**Conclusões:** sendo as crises psicogénicas frequentes nas Consultas de Epilepsia e de Pedopsiquiatria, é de extrema importância um diagnóstico correcto e respectivo encaminhamento terapêutico conjunto. Salienta-se a utilidade do vídeo-EEG, do registo prolongado de EEG em ambulatório e das provas de sugestão, em casos seleccionados.

**Palavras-chave:** crises psicogénicas, vídeo-EEG, prova de sugestão

### **DISSECÇÃO CAROTÍDEA E PNEUMONIA: UMA ASSOCIAÇÃO RARA**

Adriana Pinheiro<sup>1</sup>, Marta Mendonça<sup>2</sup>, Rita Silva<sup>1</sup>, Ana Casimiro<sup>3</sup>, Carla Conceição<sup>4</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>

1.Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia; 2 – Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 3-Unidade de Pneumologia, Hospital Dona Estefânia; 4 – Serviço de Imagiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– X Congresso Nacional de Pediatria, Tróia, 15-17 de Outubro

**Introdução:** A dissecação da artéria carótida interna nos seus segmentos extra e intracranianos causa cerca de 2-8% dos AVC isquémicos da criança. Frequentemente não são conhecidos factores de risco cerebrovasculares. Pode ser traumática, embora na maioria dos casos seja espontânea. Descritos casos associados a hiperextensão do pescoço, vômitos, tosse, prática desportiva e infecções respiratórias altas. A sua associação a pneumonia é rara.

**Relato de caso:** Criança do sexo masculino de 3 anos, internada por pneumonia esquerda com empiema associado, submetido a drenagem pleural em D2 (no bloco operatório sob anestesia geral com entubação endotraqueal), sem complicações imediatas aparentes. Em D11 acordou com perturbação da linguagem, hemiparésia direita e desvio da comissura labial para a esquerda. Ao exame neurológico apresentava-se vigil, com afasia global, parésia facial central direita, hemiparésia direita com hipotonia, reflexos osteotendinosos diminuídos e Babinski à direita. Ressonância Magnética(RM) Cranio-Encefálica com Angio-RM e difusão revelou extenso enfarte isquémico agudo, envolvendo todo o território perfurante e parte do território cortical da artéria cerebral média esquerda, com aspectos sugestivos de dissecação da artéria carótida interna. Ecodoppler carotídeo e transcraniano:

oclusão completa da carótida interna esquerda por dissecação total com compromisso das cerebrais média e posterior. Iniciou terapêutica anti-coagulante e um programa intensivo de reabilitação. Quatro meses após o AVC diz palavras monossilábicas, recuperou parcialmente da hemiparésia direita, sobretudo dos segmentos proximais, marcha autónoma com claudicação direita. Ecodoppler carotídeo realizado após 3 meses: tortuosidade da artéria cerebral média esquerda, com repermeabilidade parcial da dissecação.

**Discussão:** A raridade da associação de pneumonia e dissecação carotídea permite a discussão da etiologia desta última no caso clínico apresentado. Por um lado estão descritos casos relacionados com pneumonias, que ocorrem por um mecanismo ainda não totalmente esclarecido, mas sugerindo-se uma resposta inflamatória indirecta e um mecanismo imunológico com activação de citocinas, radicais livres e proteases que induzem degradação da matriz extracelular e enfraquecem a parede vascular. Por outro, estão relatados casos relacionados com estiramento arterial provocado por manobras de hiperextensão do pescoço, pelo que se discute o contributo da drenagem pleural.

**Palavras-chave:** dissecação carotídea, pneumonia, AVC isquémico

## **EPILEPSIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DISTROFIA MUSCULAR CONGÊNITA COM LEUCODISTROFIA**

Sandra Jacinto, Eulália Calado

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

– Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Coimbra, 13 e 14 de Fevereiro

**Introdução:** As distrofias musculares congénitas são um grupo heterogéneo de doenças que se caracterizam por sinais de fraqueza muscular nos primeiros seis meses de vida e alterações miopáticas na biópsia muscular. O diagnóstico baseia-se em características clínicas e imunohistoquímicas distintivas e eventualmente estudo genético.

**Relato de Caso:** R.A. actualmente com 18 anos de idade, primeiro filho de pais saudáveis, não consanguíneos. Sem intercorrências no período peri e pós-natal. Desenvolvimento psicomotor adequado, nomeadamente nas etapas motoras. Aos 6 anos surge com epilepsia polimorfa, predominando crises mioclónicas e acinétiicas, com múltiplas crises diárias, sem repercussão inicial sobre o desenvolvimento ou comportamento. Ao exame físico salienta-se a existência de macrocefalia (>2SD), um estrabismo divergente bilateral intermitente, sendo o restante exame neurológico normal, nomeadamente sem sinais piramidais ou ataxia. EEG's seriados mostram anomalia epileptiforme multifocal e bihemisférica, sugestiva de epilepsia multifocal sintomática. Na investigação inicial fez RMN encefálica que evidenciou leucodistrofia generalizada de predomínio frontal, com circunvoluções de aspecto "edemaciado", pequena área de agiria na região occipital, sem anomalias no corpo caloso, núcleos cinzentos da base ou nas estruturas infratentoriais. Inicialmente controlado com valproato de sódio, houve reaparecimento das crises que posteriormente se mostraram refractárias à terapêutica com os diversos fármacos anti-epilépticos utilizados. Progressivamente foi-se assistindo a uma lenta deterioração cognitiva, sem contudo qualquer evidência de sinais neurológicos motores. Para esclarecimento etiológico das

alterações da substância branca, foram realizados múltiplos exames complementares (aminoácidos, ácidos orgânicos, enzimas leucocitárias, ácidos gordos de cadeia muito longa, lactato, piruvato, mutações pontuais mtDNA) que foram normais. Foi colocada hipótese de diagnóstico de forma juvenil de Doença de Alexander, não confirmada por estudo genético. Em RMN posterior, as alterações da substância branca eram menos proeminentes, com desaparecimento do aspecto tumefacto previamente descrito, havendo no entanto maior dilatação das cavidades ventriculares. Foi então colocada hipótese de se tratar de uma distrofia muscular congénita merosina negativa, diagnóstico este que foi confirmado por mutação no gene LAMA2.

**Comentários finais:** Conceptualmente a distrofia muscular congénita é uma entidade com apresentação neuromuscular. Os autores apresentam este caso pelas suas particularidades, nomeadamente a ausência de sintomas musculares, tendo sido a leucodistrofia a chave para o diagnóstico. Pretende-se com este caso clínico chamar a atenção para a variabilidade fenotípica associada a mutações do gene LAMA2.

**Palavras-chave:** distrofia muscular congénita, leucodistrofia, epilepsia

## EPILEPTIC ENCEPHALOPATHIES IN CHILDREN - AN OVERVIEW

Ana Isabel Dias

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

– XXXIV Reunión Anual SENP (Sociedad Española de Neurología Pediátrica) – III Reunión Ibérica de Neuropediatria; Bilbao, Maio de 2009 (Palestra)

**Introduction:** Epileptic Encephalopathies (EE) include a group of severe disorders in which impairment of cognitive function and behavior problems are mainly due to epileptic activity. Factors that contribute to deterioration are frequent seizures, non-convulsive status epilepticus, frequent interictal epileptiform discharges and undesirable effects of antiepileptic drugs (AED). Genetic or metabolic factors, focal lesions of central nervous system including cortical dysplasias are sometimes identified but, in most cases, etiology remains unknown.

**Objective:** to make an overview on EE, emphasizing the clinical characterization and the therapeutic choices.

**Development:** effects of a deleterious process in the developing brain depends on the state of maturation in which they occur. Main cognitive problems include impairment of memory, attention, executive function and language. Hyperkinetic and/or autistic manifestations are the major behavior problems. EE include different age-related syndromes: in the first three months, Othahara Syndrome and Early myoclonic encephalopathy; from 3 months to one year, Malignant migrating partial seizures, West Syndrome, Dravet Syndrome and the SCN1A “spectrum”; after one year, Lennox-Gastaut Syndrome, Landau-Kleffner Syndrome and continuous spike wave in slow sleep (CSWS). Other entities include: Myoclonic-astatic epilepsy, Myoclonic absence epilepsy, Myoclonic status in non-progressive encephalopathies, Tuberous Sclerosis, Hypothalamic Hamartoma, cortical dysplasias, Rasmussen’s Encephalopathy, ring chromosome 20 and CDKL5

mutations. Treatment includes antiepileptic drugs (“old” ones and some newer, like felbamate, stiripentol or rufinamide), steroids, ketogenic diet, i.v.immunoglobulins or vagus nerve stimulation. For selected cases, surgery may be an option.

**Conclusions:** EE originate irreversible cognitive and behavior impairment in children. Even with new AED and advances in non-pharmacological therapies, the overall prognosis remains unfavorable. Early treatment is mandatory. More multicenter studies are needed and therapeutic trials of new AED must have innovating rules to improve feasibility and optimize results.

**Keywords:** Epileptic Encephalopathies, cognitive and behaviour impairment, non-convulsive status epilepticus, antiepileptic drugs

### EVALUATION OF CSF NEUROTRANSMITTERS AND FOLATE IN 25 PATIENTS WITH RETT DISORDER AND EFFECTS OF TREATMENT

T. Temudo<sup>1</sup>, Marta Rios<sup>1</sup>, C. Prior<sup>1</sup>, I. Carrilho<sup>2</sup>, Manuela Santos<sup>2</sup>, P Maciel<sup>3</sup>, J. Sequeiros<sup>4</sup>, Maria José Fonseca<sup>5</sup>, J.P. Monteiro<sup>5</sup>, Pedro Cabral<sup>6</sup>, José Pedro Vieira<sup>7</sup>, A. Ormazabal<sup>8</sup>, R. Artuch<sup>8</sup>.

1 – Hospital de Santo António, Porto; 2 – Hospital Maria Pia, Porto; 3 - Instituto das Ciências da Vida e da Saúde, Universidade do Minho; 4- Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC) Porto; 5 – Hospital Garcia de Orta, EPE, Alameda; 6 – Hospital São Francisco Xavier, Lisboa; 7 – Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 8 – Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona

– Brain Development 2009 Jan;31(1):46-51.

**Background:** Rett disorder (RD) is a progressive neurodevelopmental entity caused by mutations in the MECP2 gene. It has been postulated that there are alterations in the levels of certain neurotransmitters and folate in the pathogenesis of this disease. Here we re-evaluated this hypothesis.

**Methods:** We evaluated CSF folate, biogenic amines and pterines in 25 RD patients. Treatment with oral folinic acid was started in those cases with low folate. Patients were clinically evaluated and videotaped up to 6 months after therapy.

**Results:** CSF folate was below the reference values in 32% of the patients. Six months after treatment no clinical improvement was observed. Three of the four patients with the R294X mutation had increased levels of a dopamine metabolite associated to a particular phenotype. Three patients had low levels of a serotonin metabolite. Two of them were treated with fluoxetine and one showed clinical improvement. No association was observed between CSF folate and these metabolites, after adjusting for the patients age and neopterin levels.

**Conclusion:** Our results support that folinic acid supplementation has no significant effects on the course of the disease. We report discrete and novel neurotransmitter abnormalities that may contribute to the pathogenesis of RD highlighting the need for further studies on CSF neurotransmitters in clinically and genetically well characterized patients.



**Key-words:** Rett disorder, CSF folate, folinic acid supplementation

## **IMPORTÂNCIA DA VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE EM PORTUGAL**

Graça Andrada<sup>1</sup>, Teresa Folha<sup>1</sup>, Rosa Gouveia<sup>2</sup>, Eulália Calado<sup>3</sup>, Daniel Virella<sup>4</sup>

1- Centro Calouste Gulbenkian de Paralisia Cerebral, Lisboa; 2-Secção de Pediatria de Desenvolvimento da SPP; 3- Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

– I Congresso da Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC), Lisboa 23-24 de Fevereiro (Comunicação)

**Introdução:** Nas últimas décadas, Portugal tem beneficiado de uma exemplar progressão dos indicadores demográficos de mortalidade materno-infantil, juntando-se aos países europeus mais desenvolvidos. No entanto, estes indicadores não permitem estimar a qualidade de vida proporcionada pelo evidente sucesso da melhoria dos cuidados perinatais e, por outro lado, não permitem uma correcta monitorização da sua evolução, uma vez alcançados valores tão baixos de mortalidade. É reconhecido que a ocorrência de paralisia cerebral (PC) é um indicador útil para este efeito. A necessidade de conhecimento da frequência da ocorrência da PC é sentida como premente desde o período anterior à organização da rede nacional de referência perinatal e manteve-se insatisfeita até ao presente. Apenas em 2005, com o incentivo da rede europeia de vigilância da PC (SCPE), a coordenação da Associação de Paralisia Cerebral de Lisboa e o apoio de um amplo conjunto de organizações e indivíduos foi possível avançar com um projecto que fornecesse estes dados.

**Metodologia:** A Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral em Portugal é um programa pioneiro a nível europeu, coordenado pela Federação de Associações de Paralisia Cerebral, com o apoio científico da Sociedade Portuguesa de Pediatria - SPP (através das suas secções de Desenvolvimento e de Neonatologia) e da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, assente no apoio logístico da Unidade de Vigilância Pediátrica da SPP (UVP-SPP). Ao sistema de vigilância activa, sistemática e voluntária da UVP-SPP (pediatras, neuropediatras, cirurgiões pediátricos) foi adicionada a notificação de fisiatras, para a identificação e recolha de dados sobre crianças com PC nascidas desde 2001, aplicando-se as definições, classificações e instrumentos de recolha de dados da SCPE, adaptados a Portugal. Este programa permite obter estimativas da prevalência e da incidência da paralisia cerebral, respectivamente, indicadores importantes para a avaliação das necessidades de cuidados sociais e de saúde e a qualidade dos cuidados perinatais. Actualmente, está concluído o registo de casos entre os nascidos em 2001 e sobreviventes aos 5 anos de idade, prosseguindo a recolha de dados referentes aos nascidos de 2002 em diante. As estatísticas oficiais do INE fornecem os dados sobre os nados-vivos por regiões, sendo complementados pelos dados do Registo Nacional de Grande Prematuridade para analisar este grupo particular de crianças. A obtenção de dados sobre as crianças com PC

falecidas antes de atingirem 5 anos de idade tem-se revelado difícil, pelas peculiaridades dos sistemas estatísticos nacionais.

**Resultados:** Para a coorte de 2001 (com 5 anos em 2006), a cobertura nacional foi atingida, assim como a frequência esperada para a maioria dos distritos. Recebeu-se a notificação de 195 casos confirmados de crianças nascidas em 2001 que apresentavam PC aos 5 anos de idade, obtendo-se uma taxa de prevalência nacional de 1,72‰ crianças (IC 95%: 1,5‰ – 1,98‰). Retirando os casos nascidos no estrangeiro e adicionando os casos nascidos em Portugal e falecidos antes de completar 5 anos de idade, estima-se uma taxa de incidência entre os nados-vivos de 2001 de 1,65‰ (IC 95%: 1,44‰ – 1,9‰). Os não-gêmeos são 90,2% dos casos reportados aos 5 anos entre os nascidos em 2006. A taxa de incidência de PC é de 1,58‰ entre não gêmeos (IC 95%: 1,36‰ – 1,83‰) e de 14,32‰ entre múltiplos (IC 95%: 9,19‰ – 22,25‰) nessa coorte. Os recém-nascidos com menos de 32 semanas contribuíram para 28,1% dos casos, enquanto os recém-nascidos de muito baixo peso – RNMBP (<1500g) contribuíram para 24,6% dos casos e os recém-nascidos de extremo baixo peso – RNEBP (<1000g) para 10,2%. As taxas de incidência entre os sobreviventes das Unidades de Cuidados Neonatais foram, respectivamente de 5,72% (IC95%: 4,33% – 7,52%) para os RNMBP e de 9,13% (IC95%: 5,99% – 13,68%) para os RNEBP.

**Conclusão:** Pela primeira vez em Portugal, estes dados permitem avaliar de forma quantitativa e qualitativa a realidade da PC, quer quanto ao risco de desenvolver PC quer quanto ao número e características dos casos existentes em idade de acesso à escola e permitirão servir de base para a monitorização de necessidades, da qualidade de cuidados e da planificação de intervenções de prevenção primária, secundária e terciária.

**Palavras-chave:** paralisia cerebral, indicadores demográficos, prevalência, incidência

## MICROANGIOPATIA CEREBRORETINIANA COM CALCIFICAÇÕES E QUISTOS

Sofia Duarte<sup>1</sup>, José Mesquita<sup>2</sup>, José Pedro Vieira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Serviço de Oftalmologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Coimbra, 13 e 14 de Fevereiro de 2009

**Introdução:** A microangiopatia cerebroretiniana com calcificações e quistos foi proposta como entidade patológica, em que se associa, de forma variável, a presença de calcificações extensas intracranianas, leucoencefalopatia, alteração da vasculatura retiniana e quistos cerebrais.

**Relato de Caso:** Descreve-se o caso de uma criança de 20 meses, sem antecedentes familiares relevantes. Cesariana às 34 semanas de gestação por oligoamnios e sofrimento fetal, após diagnóstico de restrição de crescimento intra-uterino, sem evidência de infecção ou outra doença materna. Peso ao nascimento: 1750gr. Perímetro craniano (PC): 31,5cm. Comprimento 41cm. As primeiras preocupações dos pais e do pediatra surgiram por macrocefalia relativa, progressiva no 2º semestre de vida. As etapas do desenvolvimento

foram adquiridas de forma adequada excepto por ligeiro atraso na motricidade grosseira até aos 9 meses. Realizou aos 11 meses TC CE e RM E, que revelaram lesões intra-cranianas, pelo que foi enviado à consulta de neuropediatria.

Apresentava estatura abaixo do percentil 5, peso no percentil 25, e PC no percentil 75. Ao exame neurológico apresentava fronte proeminente, sem rede venosa cutânea anómala, bom contacto visual, estrabismo divergente bilateral, com exploração normal dos restantes pares cranianos. Ligeira redução do tonus axial, com aumento discreto do tonus distal nos membros inferiores. Força muscular e reflexos osteotendinosos mantidos e simétricos, vivos nos membros inferiores. Resposta cutâneo-plantar flexora bilateral. A TC-CE e a RM E revelaram múltiplas lesões, extensas e confluentes, da substância branca supratentorial, tálamo e, a nível infratentorial, do mesencéfalo, protuberância, pedúnculo cerebeloso médio e núcleo dentado direito, com características sugestivas de calcificação. A TC-CE sugeria também calcificação no olho direito. Da restante investigação realizada destaca-se retinopatia vascular, proliferativa bilateral, ao exame oftalmológico, confirmada por ecografia, hiperproteínoorraquia de 90mg/dl, e resultados normais para imunoelectroforese das proteínas no LCR, neurotransmissores, pterinas e ácido fólico normais no LCR, pesquisa de bandas oligoclonais negativa. O estudo do metabolismo fosfo-cálcico, radiografia do esqueleto e gasimetria foram normais. Serologias negativas para o grupo TORCH e PCR para CMV.

**Conclusão:** Uma retinopatia vascular proliferativa num lactente ocorre na Doença de Norrie e outras situações genéticas relacionadas com mutações no gene NDP e na Doença de Coats, enquanto calcificações cerebrais extensas como as descritas podem ocorrer na acidose tubular renal tipo II. A associação das extensas calcificações cerebrais com retinopatia vascular e leucoencefalopatia sugere a entidade descrita como «microangiopatia cerebrotiniana com calcificações e quistos». Não foi descrita correlação fenótipo/genótipo que permita confirmar esta hipótese, a nível molecular, pelo que se apresenta este caso para discussão etiológica e terapêutica.

**Palavras-chave:** retinopatia vascular proliferativa, microangiopatia cerebrotiniana, calcificações cerebrais

#### **MUTATIONS IN THE MECP2 GENE ARE NOT A MAJOR CAUSE OF RETT SYNDROME-LIKE OR RELATED NEURODEVELOPMENTAL PHENOTYPE IN MALE PATIENTS.**

Mónica Santos <sup>1</sup>, T. Temudo <sup>2</sup>, Teresa Kay <sup>3</sup>, I. Carrilho <sup>4</sup>, A. Medeira <sup>5</sup>, H. Cabral <sup>1</sup>, R. Gomes <sup>6</sup>, Maria Teresa Lourenço <sup>3</sup>, M. Venâncio <sup>5</sup>, Eulália Calado <sup>7</sup>, Ana Moreira <sup>7</sup>, G. Oliveira <sup>8</sup>, P. Maciel <sup>1</sup>.

1 – Instituto das Ciências da Vida e da Saúde, Universidade do Minho; 2 – Hospital de Santo António, Porto; 3 – Serviço de Genética, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4 – Hospital Maria Pia, Porto; 5 – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 6 – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 7 – Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 8-Hospital Pediátrico de Coimbra

– Journal of Child Neurology 2009 Jan;24(1):49-55

**Background:** Rett syndrome is a genetic neurodevelopmental disorder that affects mainly girls, but mutations in the causative MECP2 gene have also been identified in boys with classic Rett syndrome and Rett syndrome-like phenotypes.

**Methods:** We have studied a group of 28 boys with a neurodevelopmental disorder, 13 of which with a Rett syndrome-like phenotype; the patients had diverse clinical presentations that included perturbations of the autistic spectrum, microcephaly, mental retardation, manual stereotypies, and epilepsy. We analyzed the complete coding region of the MECP2 gene, including the detection of large rearrangements.

**Results:** We did not detect any pathogenic mutations in the MECP2 gene in these patients, in whom the genetic basis of disease remained unidentified.

**Conclusion:** Thus, additional genes should be screened in this group of patients.

**Key-words:** Rett syndrome, Rett syndrome-like phenotype, boys

## NEONATAL EPILEPSY AS A SYMPTOM OF INBORN ERRORS OF METABOLISM

Sofia Duarte<sup>1</sup>, Sílvia Sequeira<sup>2</sup>, Maria João Laje<sup>3</sup>, Daniel Virella<sup>3</sup>, Ana Isabel Dias<sup>1</sup>, José Pedro Vieira<sup>1</sup>, Ana Moreira<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>, Micaela Serelha<sup>3</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; 2 – Unidade de Doenças Metabólicas; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- VI Simpósio Internacional da Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas; Curia, 29 e 30 de Outubro de 2009 (Comunicação)
- Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Gaia, 6 e 7 de Novembro de 2009 (Comunicação)

**Introdução:** As Doenças Hereditárias do Metabolismo (DHM) são uma causa de epilepsia, em particular no período neonatal. A identificação de um defeito enzimático, na base da fisiopatologia deste tipo de epilepsias, pode ajudar a compreender os fundamentos do desequilíbrio neuroquímico subjacente. Descrevem-se as características clínicas, neuroradiológicas e electroencefalográficas de Recém-nascidos (RN) com epilepsia como manifestação do envolvimento cerebral nas DHM.

**Métodos:** Revisão dos casos de RN com epilepsia sintomática e doença metabólica, admitidos num Hospital Pediátrico, no período entre Junho de 1998 e Maio de 2009.

**Resultados:** Foram estudados 10 casos: 7 DHM confirmadas, 1 síndrome de Leigh e 2 hiperamoniémias de etiologia desconhecida (RNs de termo com valores persistentemente elevados de amónia, letargia e melhora com restrição das proteínas na dieta e benzoato de sódio). Foram descritas convulsões tónicas, clónicas e mioclónicas, e, em alguns casos, mais do que um tipo de convulsão. Letargia, hipotonia axial marcada, associada a hipertonia dos membros, foram os achados mais frequentes ao exame neurológico. 3 RN apresentaram oftalmoplegia. 6 em 8 pacientes tinham actividade paroxística multifocal e 3 tinham padrão surto-supressão. O doente com glicogenose Ia tinha actividade de base normal. Os estudos neuroradiológicos revelaram: alterações inespecíficas da substância

branca (hiperamoniémia); hipoplasia do cerebelo (CDG Ia); encefalomalácia quística (defeito do cofactor do molibdenium); hipogenesia do corpo caloso (hiperglicinemia não cetótica); edema cerebral (acidúria argininosuccinica) e hiperintensidades bilaterais dos gânglios da base (Doença de Leigh).

**Conclusões:** As DHM são mais frequentemente associadas a convulsões mioclónicas e tónicas precoces, particularmente em RN letárgicos com padrão electroencefalográfico de surto supressão e actividade paroxística multifocal. Os achados neuroradiológicos podem ajudar no diagnóstico diferencial. O avanço da investigação nestas áreas permitirá uma melhor compreensão da relação fisiopatológica entre a epilepsia e as DHM.

**Palavras-chave:** epilepsia, doença metabólica, recém-nascidos

### **O EEG ICTAL DE ALTA DENSIDADE DE ELÉCTRODOS NO ESTUDO DAS EPILEPSIAS FOCAIS**

Daniel Carvalho, Adília Seabra, Ana Isabel Dias, Ricardo Lopes, Alberto Leal  
Laboratório de EEG, Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– 21º Encontro Nacional de Epileptologia, Coimbra, 13 e 14 de Março de 2009  
(Comunicação)

**Introdução:** O estudo da origem espacial dos eventos ictais constitui um passo de crucial importância na avaliação neurofisiológica das epilepsias focais. Em geral os registos ictais são obtidos em monitorizações prolongadas, que do ponto de vista prático impõem a utilização de um número reduzido de eléctrodos no escalpe, o que presumivelmente prejudica a capacidade para localizar os focos epilépticos. A determinação do ganho obtido neste exercício através do aumento da densidade de eléctrodos no escalpe permitiria estabelecer o potencial interesse de aumentar a amostragem espacial dos estudos neurofisiológicos ictais.

**Objectivos:** Descrever a informação acrescida de registos EEG com alta densidade de eléctrodos na análise da dinâmica ictal em doentes com epilepsias focais refractárias.

**Metodologia:** Foram realizados registos EEG ictais com alta densidade de eléctrodos (78) em 10 doentes com idades entre 19 meses e 30 anos. Os eléctrodos foram colocados numa touca com o sistema 10-10, mais eléctrodos temporais inferiores e occipitais. Os registos duraram 2 horas e incluíram período de sono. O EEG foi analisado usando o software BESA, sendo a topografia dos potenciais avaliada em montagens “average” (AVG) e “current source density” (CSD). Para cada doente comparamos as focalizações fornecida pelo sistema 10-20 tradicional e pelo EEG de alta densidade.

**Resultados:** Em 10 doentes com alta-frequência de crises, obtivemos registos ictais com boa qualidade técnica em 7. Em alguns casos foram registadas mais de uma crise. Na quase totalidade dos doentes o EEG de alta densidade permitiu uma melhor focalização da área epileptogénica no escalpe. O maior número de eléctrodos e a maior proximidade entre si, possibilita a utilização de metodologias de visualização mais robustas, menos influenciadas por variações das características eléctricas individuais dos vários eléctrodos.

**Conclusões:** O estudo do EEG ictal através de montagens com alta densidade de eléctrodos representa uma metodologia eficaz para melhorar a informação espacial da actividade epiléptica em doentes com alta-frequência de crises.

**Palavras-chave:** registos ictais, monotorizações, epilepsias focais

## **PROBLEMAS GINECOLÓGICOS EM ADOLESCENTES COM PATOLOGIA NEUROLÓGICA**

Filipe Glória e Silva<sup>1</sup>, Filomena Sousa<sup>2</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica; Área de Pediatria Médica ; 2 - Serviço de Ginecologia. Área de Ginecologia e Obstetrícia. Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

- Acta Pediatr Port 2008;39(5):200-4

**Introdução:** A contracepção e os problemas ginecológicos em 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, étic

## VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE: DADOS CLÍNICOS REFERENTES ÀS CRIANÇAS NASCIDAS EM 2001

Eulália Calado<sup>1</sup>, Graça Andrada<sup>2</sup>, Teresa Folha<sup>2</sup>, Rosa Gouveia<sup>3</sup>, Daniel Virella<sup>4</sup>

1- Serviço de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa. 2- Centro Calouste Gulbenkian de Paralisia Cerebral, Lisboa. 3- Secção de Pediatria de Desenvolvimento da SPP. 4- Unidade de Cuidados Intensivos de Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona de Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

– I Congresso da Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC), Lisboa 23-24 de Fevereiro de 2009 (Comunicação)

**Introdução:** A Paralisia Cerebral (PC) é uma doença motora crónica não-progressiva, resultante de uma agressão que ocorre no cérebro em desenvolvimento (a RMN encefálica mostra lesões em cerca de 95% dos casos de PC), durante o período pré, peri ou pós-natal (primeiros 5 anos de vida). É a doença neurológica motora mais frequente na idade pediátrica e o seu diagnóstico definitivo realizado aos 5 anos não levanta habitualmente problemas de eventual confusão com outras doenças neurológicas dos primeiros anos de vida, que se possam manifestar por clínica semelhante, tais como doenças neuromusculares e neurometabólicas. O diagnóstico de PC é sempre mais precoce quando existem factores de risco, como prematuridade, encefalopatia hipóxico-isquémica peri-natal, convulsões neonatais e actualmente a Paralisia Cerebral já está a ser considerada um indicador da qualidade de prestação de serviços peri e neonatais. Após o diagnóstico há que classificar a forma clínica da PC, havendo actualmente um esforço a nível mundial para se atingir uma uniformização das classificações (tal como já foi conseguido para as escalas da função motora global e da funcionalidade bimanual) e assim poderem ser correctamente comparadas grandes casuísticas de múltiplos centros. O prognóstico na criança com PC não só depende do seu compromisso motor como das comorbilidades frequentemente associadas, sobretudo o défice cognitivo, a epilepsia e os déficits sensoriais (subvisão e surdez). O atraso estatura-ponderal, estabelecido logo nos primeiros anos de vida e que se mantém na vida adulta, tem sido quase uma constante nas formas mais graves de PC. Nos últimos anos o recurso cada vez mais frequente à gastrostomia tem vindo a melhorar esta situação.

**Metodologia:** Estudo epidemiológico da prevalência de crianças com Paralisia Cerebral nascidas em 2001 e avaliadas a partir dos 5 anos de idade, utilizando a Unidade de Vigilância Nacional (UVN) da SPP.

**Resultados:** Relativamente aos factores de risco 43% das 206 crianças referenciadas, nascidas em 2001, foram prematuras, 10% resultaram de gravidezes gemelares (que têm 1,4% de incidência na população geral) e em 6% foi feito o diagnóstico de infecção TORCH. A maioria (67%) das crianças desta amostra apresentam formas espásticas bilaterais (que incluem as anteriormente chamadas tetraparésias e as diplegias) e destas mais de metade têm os 4 membros afectados. Um quinto (20%) das crianças referenciadas têm hemiparésias, 9% são formas disquinéticas e 3% ataxias. Relativamente aos testes da função motora 34% foram classificados no nível V e 17% no nível IV enquanto na

motricidade bimanual estas percentagens, relativamente às formas mais graves, diminuíram um pouco (24% nível V e 13% nível IV). Relativamente ao deficit cognitivo 22% têm QI<20, 25% QI 20-49 e 27% QI>85 ou seja quase metade tem um compromisso cognitivo grave, que só por si lhes causa dependência. O deficit visual foi referido em 44% das crianças e o deficit auditivo em 14%.O atraso estatura-ponderal, estabelecido logo nos primeiros anos de vida e que se mantém na vida adulta, tem sido quase uma constante nas formas mais graves de PC. Nos últimos anos o recurso cada vez mais frequente à gastrostomia tem vindo a melhorar esta situação, embora quase um terço da nossa população ainda esteja abaixo do P3 para o peso e a altura.

**Conclusão:** A análise crítica destes dados, a sua constante comparação com outros dados internacionais e a possibilidade da análise evolutiva que este estudo epidemiológico nacional nos permite, irão sem dúvida converter-se em instrumentos valiosos tanto para actuar a nível da prevenção como da optimização das potencialidades da criança com Paralisia Cerebral.

**Palavras-chave:** atraso estatura-ponderal, comorbilidade, paralisia cerebral

## **ÁREA DE CIRURGIA**

### **DIRECTOR: PAOLO CASELLA**

### **SERVIÇO DE CIRURGIA**

#### **RESPONSÁVEL: PAOLO CASELLA**

#### **ABDÓMEN AGUDO COMO MANIFESTAÇÃO DE LINFOMA DE BURKITT**

Maria. Knoblich, Cristina. Borges, Rui. Alves, Henrique. Sá Couto, Paolo. Casella.  
Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia.  
Centro Hospitalar de Lisboa Central, E PE, Lisboa.

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster)

**Introdução:** O linfoma de Burkitt (LB) é um linfoma não-Hodgkin (LNH) agressivo de células B. Na idade pediátrica este tumor, geralmente extraganglionar, tem crescimento rápido, (abdominal) e silencioso. Por vezes têm como 1ª manifestação um quadro de abdómen agudo. Os sintomas podem estar relacionados com oclusão intestinal, invaginação, hemorragia gastrointestinal ou quadro de apendicite aguda like.

**Objectivos:** Análise retrospectiva de doentes admitidos pelo Serviço de Urgência por abdómen agudo nos últimos 9 anos (2000 a 2009), como complicação de LB.



**Material e Método:** Análise dos dados clínicos de 8 doentes, 2 dos quais com quadro de oclusão intestinal, 5 com invaginação intestinal e 1 caso interpretado como apendicite aguda. Os diagnósticos foram baseados no exame objectivo, avaliação analítica, ecografia abdominal e nalguns casos TC-abdominal.

**Resultados:** Do total de doentes, 6 foram submetidos a intervenção cirúrgica de urgência. Todos foram posteriormente referenciados para o IPO para início de quimioterapia (QT); 1 faleceu, 1 mantém QT, e os restantes estão em remissão da doença.

**Conclusões:** No tratamento de LB a cirurgia não é a primeira modalidade de tratamento. A terapêutica médica de eleição é a quimioterapia sendo bastante eficaz. No entanto, em situações de abdómen agudo, o diagnóstico de LB é um achado aquando da intervenção cirúrgica de urgência. Nestes casos, justifica-se ressecção do segmento intestinal envolvido, com ressecção completa do tumor e exploração da cavidade peritoneal. Geralmente o papel do cirurgião no tratamento de crianças com LB está limitado a biopsia tumoral ou tratamento de complicações.

**Palavras-chave:** Abdómen agudo; Linfoma de Burkitt

## ABORDAGEM LAPAROSCÓPICA DE COMPLICAÇÕES CIRÚRGICAS

João Henriques, Vanda Prates Vital, Sara Pereira, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação livre)

**Introdução:** A abordagem laparoscópica é actualmente aceite como uma alternativa tão válida, ou até superior à laparotomia para a maior parte das patologias. Contudo, o recurso a esta via para a abordagem de complicações, por questões relacionadas com experiência e segurança, é ainda tema de discussão, especialmente no caso de doentes previamente submetidos a laparotomia.

**Objectivo e método:** Análise retrospectiva de 2 casos cujas complicações pós-operatórias foram abordadas por via laparoscópica.

**Caso 1** – Rapariga, 13 anos, internada há 3 dias por gastroenterite aguda. Por manutenção das queixas álgicas e febre decidiu-se intervir – laparotomia exploradora revelou abscesso apendicular – apendicectomia directa + lavagem peritoneal. No D3 pós-operatório mantinha febre e queixas álgicas que motivaram ecografia – abscesso subfrénico + abscesso FSD. Manteve terapêutica conservadora até D10 sem resolução, pelo que se decidiu reintervir – optou-se pela drenagem laparoscópica dos abscessos por 3 novas incisões (5mm). Cirurgia e pós-operatório sem intercorrências.

**Caso 2** – Rapaz, 8 anos, submetido a apendicectomia laparoscópica por apendicite fleimonosa, que decorreu, aparentemente, sem intercorrências. No D1 pós-operatório – episódio de retenção urinária (apesar de esvaziamento vesical pré-op.) associado a analgesia com DIB com morfina. No D3, ileus paraltico associado a ascite aparentemente pura na ecografia. O aumento progressivo do perimetro abdominal associado às queixas de desconforto motivaram nova intervenção – laparoscopia exploradora utilizando as portas

iniciais revelou ruptura da bexiga – encerramento em 2 planos, com controlo laparoscópico. O pós-operatório decorreu sem intercorrências.

**Conclusões:** A abordagem laparoscópica de complicações pós-operatórias pode ser considerada como opção, independentemente da via de abordagem inicial. Além de permitir uma boa exploração da cavidade abdominal, evita a reabertura da cicatriz anterior bem como a necessidade de nova laparotomia, reduzindo o stress cirúrgico adicional.

**Palavras-chave:** Abordagem laparoscópica; Complicações cirúrgicas

### APENDICITE AGUDA – CLÍNICA VERSUS HISTOLOGIA

João Henriques<sup>1</sup>, C.Reimão<sup>2</sup>; Sara Pereira<sup>1</sup>, Bruno Figueiredo<sup>1</sup>; Vanda Prates Vital<sup>1</sup> Paolo Casella<sup>1</sup>

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

- Revista Portuguesa de Cirurgia II série, nº11, Dezembro de 2009 (Publicação)

**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.

**Palavras-chave:** Apendicite aguda; Clínica, Histologia

## **ATRÉSIA VAGINAL - VAGINOPLASTIA COM UTILIZAÇÃO DE CÓLON SIGMÓIDE**

Maria Knoblich, João Henriques, Vanda Prates Vital, Fátima Alves, Rui Alves, Paolo Casella.

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação livre)

**Introdução:** A abordagem dos casos de atresia vaginal constitui um importante desafio cirúrgico, não só no aspecto técnico, como no *timing* da intervenção, cujo resultado afecta tanto física como psicologicamente a doente. Entre as opções para a reconstrução vaginal, a utilização de cólon sigmóide, tem vindo a destronar os retalhos locais pelas vantagens que apresenta.

**Objectivos:** Análise retrospectiva das doentes submetidas a vaginoplastia com colón sigmóide nos últimos 9 anos.

**Material e Método:** Revisão dos dados clínicos de 3 doentes - 2 com o síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH) e 1 com atresia vaginal tipo III, cujo diagnóstico foi baseado no exame objectivo, avaliação analítica, ecografia abdominal e pélvica ou ressonância magnética.

**Resultados:** Os doentes com o SMRKH não tinham qualquer alteração do aparelho urinário ou alterações ósseas. A doente da atresia vaginal apresentava antecedentes de abaixamento vaginal complicada de estenose completa da neovagina. A vaginoplastia foi realizada numa média de idades de 14 anos. O seguimento em Consulta revela em todos os casos um períneo de aspecto normal, sem estenoses, embora com necessidade de utilização de tampões diários por excesso de muco.

**Conclusões:** A vaginoplastia com cólon sigmóide é uma abordagem possível para muitas destas anomalias congénitas, sendo provavelmente a melhor opção durante a adolescência. Entre as diversas abordagens cirúrgicas, esta é uma das poucas que permite uma neovagina com lubrificação própria, com menor incidência de estenose vaginal e/ou necessidade de dilatações.

**Palavras-chave:** Atrésia vaginal; Cólon sigmóide; Vaginoplastia

## **CORRECÇÃO LAPAROSCÓPICA DE HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA MORGAGNI-LARREY**

Vanda Prates Vital, Sara Pereira, João Henriques, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Vídeo)

**Introdução:** A hérnia diafragmática Morgagni-Larrey é a forma mais rara de hérnia diafragmática (cerca de 6%, segundo a literatura). A correcção cirúrgica é o tratamento de escolha.

**Caso clínico** (com vídeo da correcção cirúrgica): Hérnia diafragmática Morgagni-Larrey numa criança com 5 anos de idade, diagnosticada incidentalmente durante o estudo diagnóstico de uma infecção respiratória. A reparação primária do defeito foi feita por abordagem laparoscópica, sem prótese. Na consulta de follow-up aos 6 meses de pós-operatório a criança encontra-se clinicamente bem, com Rx do tórax mostrando resolução da hérnia.

**Conclusão:** A abordagem laparoscópica permite uma abordagem minimamente invasiva e eficaz para correcção desta forma de defeito diafragmático.

**Palavras-chave:** Correcção laparoscópica; Hérnia diafragmática Morgagni-Larrey

## DO CORPO ESTRANHO À ATRÉSIA JEJUNAL – UM CASO DIFERENTE

Sara Pereira, Dinorah Cardoso, Filipa Freitas, Paolo Casella  
Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação Livre)

**Introdução:** O fácil acesso aos brinquedos electrónicos tem aumentado o risco de ingestão de pilhas na idade pediátrica, sendo que 66% dos casos ocorrem abaixo dos 6 anos. A identificação de corpo estranho (pilha) no esófago, implica a sua remoção imediata. Se ocorrer passagem espontânea para o estômago e progressão para o delgado nas 48h seguintes, pode ser adoptada uma conduta expectante uma vez que em 85,4% dos casos são eliminadas nas fezes nas primeiras 72h.

**Caso clínico:** Lactente de 8 meses, com antecedentes de vómitos recorrentes, que em estudo radiológico foi detectada a presença de corpo estranho (pilha) em projecção sobre o epigastro. Apesar da aparente progressão no tracto digestivo, em exames imagiológico seriados, persistia a visualização da pilha na pequena bacia aos 15 dias. Optou-se por laparotomia exploradora. Intraoperatoriamente constatou-se a presença de membrana jejunal fenestrada que condicionava o impacto do corpo estranho. Após remoção do mesmo procedemos à ressecção da membrana e remodelação do jejunum proximal que se encontrava dilatado. Actualmente doente assintomático.

**Conclusão:** A necessidade de intervenção cirúrgica ocorre em menos de 1% nos casos de ingestão de corpo estranho. A sua não eliminação espontânea pode estar relacionada com anomalias congénitas ou lesões estenóticas.

**Palavras-chave:** Atrésia jejunal; Corpo estranho

## **DO DIAGNÓSTICO À TERAPÊUTICA - REVISÃO DE 7 ANOS DE EMPIEMAS NO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA**

Sara Pereira<sup>1</sup>, João Henriques<sup>1</sup>, Ema Leal<sup>2</sup>, Inês Sousa<sup>2</sup>, João Brissos<sup>2</sup>, Cristina Borges<sup>1</sup>, Paolo Casella<sup>1</sup>

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica 2 - Serviço de Pediatria, Área de pediatria Médica, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** O empiema, definido como colecção purulenta na cavidade pleural, ocorre mais frequentemente associado a pneumonia (1:150), podendo também ser secundário a traumatismo torácico, cirurgia prévia, tuberculose ou neoplasia. Está associado a morbilidade significativa e embora seja uma condição clínica relativamente comum, a abordagem destas crianças permanece controversa.

**Objectivo:** Revisão retrospectiva de 140 processos clínicos de doentes com empiema entre 2002 e 2009, abordados de acordo com um algoritmo comum.

**Resultados:** 140 doentes (75 do sexo masculino, 65 do sexo feminino), com idade média de 5 anos de idade. 88% dos casos foram submetidos a cirurgia em contexto de urgência. 50% dos empiemas foram abordados por toracoscopia.

**Conclusões:** Existe um aparente aumento da incidência de empiemas. A necessidade de abordagem precoce dos empiemas levou a que a maioria tenha sido realizada em contexto de urgência, preferencialmente por toracoscopia.

**Palavras-chave:** Empiema; Revisão

## **FENDA ESTERNAL CONGÉNITA – EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA**

Sara Pereira, Filipa Freitas, Cristina Borges, Paolo Casella

Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – Lisboa

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster)

**Introdução:** A fenda esternal congénita, secundária à falência da fusão das duas pregas laterais mesodérmicas esternais, é um defeito raro da parede torácica. A incidência em algumas publicações é de 0,15% das malformações torácicas congénitas.

O planeamento da correcção cirúrgica depende da idade do doente, tipo de defeito e malformações cardíacas associadas, devendo ser o mais precoce possível.

**Objectivos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos de doentes com fenda esternal congénita nos últimos 10 anos.

**Resultados:** 3 casos de fenda esternal congénita, 2 de localização superior e um de localização inferior, associado a *ectopia cordis*.

**Conclusão:** Os casos tardios (2) representam um desafio na sua correcção. A opção recente pela reconstrução esternal com retalhos de periósteo e enxertos livres de cartilagem costal permitem um melhor resultado funcional e estético.

**Palavras-chave:** Fenda esternal congénita

### **GASTROPEXIA LAPAROSCÓPICA EM VOLVO GÁSTRICO NEONATAL**

Vanda Prates Vital, João Henriques, Sara Pereira, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009  
(Vídeo)

**Introdução:** O volvo gástrico é uma doença rara em idade pediátrica. Estão descritos casos crónicos recorrentes e agudos mas a sua incidência real é desconhecida. Os achados clínicos dependem do grau de rotação e obstrução gástrica associada. A taxa de mortalidade do volvo gástrico não tratado pode chegar aos 80%, pelo que, segundo a maioria dos autores, a correcção cirúrgica é mandatória para prevenir recorrências e complicações. Apresentamos um caso clínico de volvo gástrico organoaxial tratado com sucesso por via laparoscópica.

**Caso clínico:** Recém-nascido, com anomalia de Ebstein, com um volvo gástrico organoaxial intermitente, diagnosticado por estudo contrastado do tubo digestivo. Submetido a fundo-frenopexia e gastropexia anterior por via laparoscópica utilizando 3 portas (1 porta de 5mm transumbilical para óptica de 5mm/30º e 2 portas de 3mm nos flancos). O tempo operatório foi de 45 minutos. Iniciou alimentação entérica nas 24 horas pós-operatórias, com boa tolerância.

**Discussão:** Clinicamente bem e sem recorrência em *follow-up* um ano após cirurgia. Optou-se pela gastropexia laparoscópica por este ser um meio minimamente invasivo seguro, simples e eficaz.

**Palavras-chave:** Gastropexia laparoscópica; Volvo gástrico

### **INVAGINAÇÃO INTESTINAL EM ADOLESCENTE**

Aline Vaz da Silva, João Henriques, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Poster)

**Introdução:** A invaginação com porto de partida patológico (PPP) ocorre apenas em cerca de 5% das invaginações, sendo mais frequente a partir dos três anos de idade. Por norma são ileo-ileais, e as causas mais frequentes em doentes sem patologia prévia são o divertículo de Meckel e tumores benignos ou malignos do mesentério ou intestino (linfoma, leiomiomasarcoma ou pólipos).

**Caso clínico:** 13 anos, sexo feminino, abdómen agudo com 12 horas de evolução, com dor persistente de agravamento progressivo localizada aos quadrantes inferiores, principalmente à direita, com náuseas e vômitos, sem febre ou alterações do trânsito. A restante história revelou um antecedente familiar relevante – pai com polipose cólica em investigação. Doente em posição antálgica, palpação abdominal dolorosa nos quadrantes inferiores, onde se palpa volumosa massa que ultrapassa a linha média. Ecografia e TAC sugestivas de invaginação ileo-ceco-cólica. A laparotomia exploradora revelou invaginação ileo-ceco-cólica associada a volvo de 360° do cego - desinvaginação manual e destorção do cego; a 100cm da VIC detecta-se pólipos ileal - ressecção ileal segmentar envolvendo a referida massa e anastomose ileo-ileal. O estudo histológico revelou pólipos hamartomatosos do delgado, sugestivo de Síndrome de Peutz-Jeghers. Pós-operatório imediato e seguimento aos 2 meses sem intercorrências.

**Conclusão:** A polipose cólica, embora não sendo a etiologia mais frequente de invaginação com PPP, deve ser considerada no seu diagnóstico diferencial. A probabilidade aumentada de re-invaginação ou transformação neoplásica a longo prazo, determinam um acompanhamento médico-cirúrgico prolongado, bem como o *screening* dos familiares.

**Palavras-chave:** Adolescente; Invaginação intestinal

## MASSA ABDOMINAL POR HEMATOMA DA PAREDE INTESTINAL

Sara Pereira, Vanda Prates Vital, Cristina Borges, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Vídeo)

**Introdução:** Os tumores primários do tracto gastro-intestinal são raros correspondendo a cerca de 1,2% de todas as neoplasias em idade pediátrica. O linfoma não-Hodgkin permanece a neoplasia mais comum do tracto gastro-intestinal na criança. A apresentação clínica dos tumores intestinais varia desde massa abdominal oculta à clínica de oclusão intestinal. Apresentamos um caso clínico de diagnóstico diferencial complexo.

**Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 7 anos de idade, com quadro de dor abdominal recorrente de agravamento recente, associada a vômitos. Realizou endoscopia digestiva alta e foi medicada para gastrite. Por manter o quadro realizou exames de imagem que mostraram massa, ao nível das primeiras ansas do intestino delgado, sugestiva de processo linfoproliferativo. Foi submetida a laparoscopia exploradora. Intraoperatoriamente

observou-se hematoma extenso da parede da 1ªansa jejunal, confirmado em estudo anátomo-patológico posterior. Foi feita drenagem e excisão da parede do hematoma. Assintomática aos 6 meses de pós-operatório.

**Conclusão:** A laparoscopia exploradora tem vindo a revelar-se o paradigma na abordagem dos diagnósticos indefinidos.

**Palavras-chave:** Hematoma parede abdominal; Laparoscopia exploradora

### **PENTALOGIA DE CANTRELL – UM CASO CLÍNICO.**

Filipa Catela Freitas, Sara Pereira, Cristina Borges, Paulo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação Livre)

**Introdução:** Em 1958, Cantrell *et al.* descreveram um síndrome congénito caracterizado por malformação da parede abdominal, defeito inferior do esterno, defeito anterior do diafragma, defeito do pericárdio diafragmático e malformações intracardíacas congénitas. A sua prevalência é baixa (um em cada 65.000 nados-vivos), estando na literatura mundial cerca de 900 casos descritos.

**Caso Clínico:** Apresentamos mais um caso clínico de um recém-nascido de termo, com diagnóstico pré-natal de onfalocelo, hérnia diafragmática e micrognatia. Diagnosticado no período neonatal com CIV muscular, persistência do *foramen ovale* e fenda palatina. Submetido a intervenção cirúrgica no primeiro dia de vida para correcção da hérnia diafragmática, encerramento do defeito da parede abdominal e correcção de fenda esternal. Intra-operatoriamente constata-se ausência do 1/3 inferior do esterno e ausência de pericárdio diafragmático, com prolapso abdominal parcial do coração.

**Conclusão:** Há na literatura controvérsias quanto à melhor técnica cirúrgica e geralmente opta-se pela correcção precoce de todos os defeitos existentes, considerando-se a gravidade das anomalias. O prognóstico é reservado e depende do grau de malformação intracardíaca e das malformações associadas.

**Palavras-chave:** Pentalogia de Cantrell

### **PNEUMONIA NECROTIZANTE COMPLICADA DE PNEUMATOCELO**

Maria Knoblich<sup>1</sup>, Inês Simão<sup>2</sup>, João Henriques<sup>1</sup>, Margarida Ramos<sup>2</sup>, Paulo Casella<sup>1</sup>.

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia Pediátrica; 2- Serviço de Pediatria, Área de Pediatria Médica. Hospital de Dona Estefânia Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação Livre)



**Introdução:** A incidência da pneumonia adquirida na comunidade está estimada entre 3 a 4% da população pediátrica. Geralmente tem uma boa evolução, no entanto, pode complicar-se de derrame pleural, empiema, abscessos pulmonares ou pneumatocele. Os pneumatocelos podem condicionar compromisso cardio-respiratório grave, com necessidade de intervenção cirúrgica urgente.

**Caso Clínico:** Sexo feminino, 17 meses, transferida do H. Faro por pneumonia com piopneumotórax com 1 semana de evolução, já submetida a drenagem torácica há 2 dias, não funcionante. Foi submetida a descorticação pulmonar por toracoscopia. Durante o pós-operatório, apesar de boa evolução clínica, realizou TC torácica de controlo que revelou volumoso pneumatocele do lobo inferior esquerdo, ocupando a quase totalidade do mesmo. Após discussão interdisciplinar, optou-se por terapêutica conservadora com sucesso. Manteve seguimento regular na consulta de Cirurgia Pediátrica e de Pediatria médica e ao fim de um ano de pós-operatório, apenas se detecta uma imagem radiológica cicatricial residual. Durante todo este período não houve intercorrências a registar. Trata-se de um caso de pneumonia complicada adquirida na comunidade, num doente imunocompetente, sem antecedentes pessoais relevantes.

**Conclusão:** A maioria dos pneumatocelos resolve espontaneamente, de forma total ou parcial, sem evidência de sequelas clínicas ou radiológicas. A terapêutica conservadora deve ser considerada como 1ª opção mas exige um seguimento regular, pelo risco aumentado de infecção e de pneumotórax secundário.

**Palavras-chave:** Pneumatocele; Pneumonia necrotizante

## SÍNDROME DE MEGABEXIGA MICROCÓLON E HIPOPERISTALTISMO INTESTINAL

Maria João Borges<sup>1</sup>, Filipa Freitas<sup>2</sup>, Carmo Camacho<sup>1</sup>, Carla Pilar<sup>2</sup>, Fátima Alves<sup>2</sup>, Amélia Cavaco<sup>1</sup>

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal; 2 - Unidade de Cirurgia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal

**Introdução:** A síndrome megabexiga microcólon hipoperistaltismo intestinal (MMHI) constitui uma associação malformativa rara, com elevada taxa de letalidade.

**Caso clínico:** Descreve-se o caso de um recém-nascido do sexo feminino, que apresentou ao nascimento uma distensão abdominal exuberante. A ecografia abdominal revelou uretero-hidronefrose bilateral. A laparotomia mostrou bexiga distendida, microcólon e intestino curto com má rotação. A criança faleceu ao 37º dia de vida, com um quadro de sépsis.

**Discussão:** Destaca-se a importância do diagnóstico pré-natal.

**Palavras-chave:** Síndrome megabexiga microcólon hipoperistaltismo intestinal

### **SÍNDROME DE OGILVIE**

Aline Vaz da Silva, João Henriques, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009  
(Poster)

**Introdução:** O Síndrome de Ogilvie ou pseudo-obstrução intestinal aguda caracteriza-se pela distensão marcada do cólon associada a sinais e sintomas de obstrução intestinal mas sem evidência de obstrução mecânica.

**Caso clínico:** 7 anos, sexo masculino, internado para investigação etiológica de quadro neurológico de cefaleia, vômitos, ataxia, disartria e alteração do estado de consciência com 2 meses de evolução. No D8 de internamento inicia quadro de gemido, dor abdominal, paragem da emissão de gases e fezes, distensão abdominal progressiva, RHA diminuídos em frequência e aumentados em intensidade, doloroso à palpação, sem defesa ou reacção peritoneal, com evidência laboratorial de infecção. Iniciou terapêutica conservadora (dieta 0 e ENG), sem melhoria. A radiografia abdominal revelava distensão marcada de todo o quadro cólico, mais notória à esquerda, sem níveis; ecografia abdominal sem outra patologia; e clister opaco com normal progressão do contraste até à válvula ileocecal. Por agravamento progressivo do estado geral, 20 horas após o início do quadro, optou-se por laparotomia exploradora. Constatou-se marcada distensão de todo o cólon, sem obstrução mecânica e sem alterações relevantes na restante exploração abdominal; realizou-se apendicectomia directa e cecostomia com Pezzert. No pós-operatório imediato inicia CID e instabilidade hemodinâmica com necessidade de apoio inotrópico, evoluindo rapidamente para falência multiorgânica, registando-se o óbito 48h após a cirurgia.

**Conclusão:** A pseudo-obstrução intestinal aguda é uma entidade rara na idade pediátrica, mas que não deve ser esquecida no diagnóstico diferencial do abdómen agudo oclusivo, principalmente em doentes com patologia médica grave, trauma, sépsis ou no período pós-operatório.

**Palavras-chave:** Síndrome de Ogilvie

### **SÍNDROME DE RAPUNZEL**

Aline Vaz da Silva, Sara Pereira, Cristina Borges, Paolo Casella.

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009  
(Comunicação Livre)

**Introdução:** os bezoares são aglomerações de substâncias ingeridas e não digeridas encontradas no tracto digestivo. Os tricobezoares são constituídos por cabelos, estando associados à tricotilomania e tricofagia e ocorrendo quase exclusivamente em crianças e jovens do sexo feminino. A designação de Síndrome de Rapunzel aplica-se aos tricobezoares que se estendem para além do estômago até ao jejuno.

**Caso clínico:** 13 anos, sexo feminino, com queixas iniciais de cefaleias. Na observação detectada volumosa massa epigástrica, de consistência dura e mal delimitada. Apresentava um bom estado geral, mas com palidez da pele e mucosas. A avaliação laboratorial demonstrou anemia microcítica hipocrômica, com Hb 6,2g/dl. Fez TAC abdominal com contraste, que revelou distensão gástrica e duodenal, com volumosa massa intraluminal heterogênea, compatível com tricobezoar. Procedeu-se a laparotomia e gastrotomia anterior com remoção manual de volumoso tricobezoar preenchendo o estômago, duodeno e porção proximal do jejuno. Boa evolução no pós-operatório; seguimento na consulta de Adolescentes.

**Conclusão:** a apresentação do tricobezoar gástrico pode variar desde formas silenciosas a obstrução intestinal com perfuração e sépsis. É importante manter um alto nível de suspeição clínica, principalmente na presença de sinais como alopecia ou onicofagia. Embora estejam descritas recorrências na literatura o prognóstico é favorável, assentando em grande parte no acompanhamento psiquiátrico e na evicção dos hábitos nocivos.

**Palavras-chave:** Síndrome de Rapunzel

#### UM CASO RARO DE ASCITE FETAL

Rafaela Murinello, Cristina Borges, Paulo Casella.

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação Livre)

**Introdução:** A ascite fetal/neonatal é rara, sendo geralmente urinária, biliar ou quilosa. Ainda menos frequentes é o hemoperitoneu, com incidência de 1,07 em 1000 nados-vivos e mortalidade entre 13 e 27%. A maioria deve-se a lesão visceral por traumatismo obstétrico, sobretudo do fígado. Os aneurismas da artéria hepática, raros na criança, são responsáveis por 20% dos aneurismas viscerais, com uma incidência que se estima inferior a 0,4%. São no entanto aqueles que mais frequentemente sofrem ruptura (44%).

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de recém-nascido do sexo feminino, 32 semanas + 4 dias de gestação, com diagnóstico pré-natal de ascite fetal. Apresentava distensão abdominal marcada e palidez intensa. Ecografia abdominal sugestiva de ascite septada. Paracentese confirmou hemoperitoneu, tendo sido submetida a laparotomia que revelou presença de 250cc de sangue e volumoso hematoma do epiploon preenchido por coágulos. Sem intercorrências no pós-operatório imediato, verificou-se agravamento clínico, com quadro de choque no 3º dia, sendo realizado “packing” por hematoma hepático extenso. Relaparotomizada após 24h, procedendo-se a hemostase de laceração esplênica, sem hemorragia hepática. Por repetição do quadro de choque hipovolémico foi reoperada ao 10º dia, observando-se apenas hematoma organizado do andar supramesocólico. Após estabilização clínica realizou angio-ressonância que revelou provável malformação vascular do hilo hepático, que posteriormente se confirmou por angiografia. Submetida a colecistectomia e excisão de aneurisma da artéria hepática comum. Actualmente com 1 mês de pós-operatório, clinicamente estável e função hepática adequada.

**Discussão:** Apesar de frequentemente romperem, os aneurismas da artéria hepática são muito raros, sobretudo em idade pediátrica, com sobrevida de 1 em cada 5. Não encontramos na literatura nenhum caso com hemorragia pré-natal, como o que se apresenta.

**Palavras-chave:** Aneurisma da artéria hepática; Ascite fetal

### **UMA HISTÓRIA DE ENCANTAR. CIRURGIA MINIMAMENTE INVASIVA NO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA - EXPERIÊNCIA DE 7 ANOS.**

Sara Pereira, Cristina Borges, Vanda Prates Vital, Paolo Casella

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

- Congresso Nacional de Cirurgia Pediátrica – Coimbra, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Comunicação livre)

**Introdução:** As raízes da Cirurgia Minimamente Invasiva (CMI) remontam ao início do século XIX. Desde o cistoscópio de Bozzini (ano 1805) aos dias de hoje, ocorreram melhorias técnicas importantes.

A CMI no Hospital D. Estefânia tem 7 anos de história e assume um papel cada vez mais preponderante na decisão de abordagem cirúrgica dos Doentes e das Doenças.

**Objectivos:** Revisão retrospectiva de 340 processos clínicos de doentes submetidos a laparoscopias e toracoscopias, realizadas em cirurgia electiva e urgência, no período de 2002 a 2009.

**Resultados:** A análise dos números mostra o aumento exponencial das CMIs nos últimos anos e a sua distribuição por grupos de patologias. Foram realizadas 262 laparoscopias e 78 toracoscopias; 222 em cirurgia electiva e 118 na urgência.

**Conclusão:** Em nosso entender a Cirurgia Minimamente Invasiva constitui um método de abordagem de patologia corrente e complexa, electiva e urgente. Deve ser um elemento fundamental da formação em Cirurgia Pediátrica.

**Palavras-chave:** Cirurgia minimamente invasiva

### **SERVIÇO DE ORTOPEDIA**

**RESPONSÁVEL: DR. MANUEL CASSIANO NEVES**

### **DEFORMIDADES DO PÉ – CONCEITOS BÁSICOS E ORIENTAÇÕES PARA O MÉDICO DE FAMÍLIA**

Francisco Sant'Anna, Manuel Cassiano Neves

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 458-463

O pé da criança constitui uma das principais preocupações dos pais em relação ao futuro da criança. Os autores abordam, de forma resumida, as principais deformidades do pé da criança, bem como as suas indicações terapêuticas e fornecem indicações sobre as atitudes a tomar pelo médico de família ou pediatra.

**Palavras-chave:** deformidades do pé

### **DESVIOS AXIAIS DOS MEMBROS INFERIORES**

Manuel Cassiano Neves, João Lameiras Campagnolo

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 464-470.

As deformidades axiais dos membros inferiores constituem um dos principais motivos de consulta na área de Ortopedia Infantil. Esta situação deve-se, por um lado, ao facto de haver uma grande percentagem de crianças (cerca de 20%) que apresentam uma deformidade fisiológica durante o desenvolvimento e, por outro, à «tradição» existente, segundo a qual estes desvios necessitam de um tratamento, usualmente por calçado ortopédico.

Torna-se, por isso, imperioso destringir o fisiológico do patológico, diferenciar as diferentes etiologias e corrigi-las precocemente medicamente e, ainda, determinar quando uma deformidade é passível de correcção espontânea ou quando exige uma terapêutica cirúrgica.

**Palavras-chave:** desvios axiais, membros inferiores

### **DOENÇA DISPLÁSICA DA ANCA – CONCEITOS BÁSICOS E ORIENTAÇÕES EM MEDICINA GERAL E FAMILIAR**

Francisco Sant'Anna

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 445-449

O Conceito de Luxação Congénita da Anca (LCA) tem vindo gradualmente a ser substituído pelo de Displasia de Desenvolvimento da Anca.

A importância desta evolução respeita sobretudo à noção de doença acetabular e sua capacidade de conter a cabeça femoral em termos físicos. Os autores apresentam algumas noções práticas sobre a semiologia desta entidade bem como uma abordagem racional sobre meios complementares de diagnóstico e referenciação à consulta de Ortopedia infantil.

**Palavras-chave:** Luxação Congénita da Anca

## “ESCOLIOSE, ATITUDE ESCOLIÓTICA E ALTERAÇÕES PROPRIOCEPTIVAS VISUAIS – A PROPÓSITO DE UMA SÉRIE DE QUINZE CRIANÇAS”

João Lameiras Campagnolo

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Tese de Pós-Graduação (Universidade de Borgonha) – Ano 2008-2009

Este trabalho aborda duas questões: - a avaliação de uma anomalia da postura, segundo critérios clínicos e imagiológicos reconhecidos na actualidade; - a constatação de eventuais "disfuncionamentos" proprioceptivos em crianças apresentando uma anomalia postural, quer realmente estruturada, quer detectada durante um exame ortopédico considerado "normal".

Durante um período de 3 meses, foram avaliadas quinze crianças com uma idade média de 12,3 anos, enviadas a uma consulta de Ortopedia por apresentarem assimetrias posturais (de vários tipos). Sete destas crianças tinham uma escoliose estrutural.

Todas as crianças (15/15) apresentavam pseudo escotomas direccionais (PED) assim como assimetrias de rotação e de extensão cervical. Em 93% dos casos (14/15), os PED apresentavam-se a 20° de versão ocular (testemunho de uma forte correlação com um défice proprioceptivo). Em 93% (14/15) dos pacientes constatou-se uma anomalia de convergência ocular ao longe, e em 60% (9/15), uma anomalia de convergência ocular de perto. Por outro lado, em 40% dos casos (6 /15) foram detectadas anomalias orgânicas do aparelho visual. De acordo com um questionário funcional preenchido simultaneamente, 60% das crianças apresentavam uma relevante sintomatologia dolorosa, pseudo-vertiginosa e/ou cognitiva.

Uma diferença significativa ( $p < 0.05$ ) da presença deste tipo de sintomatologia foi detectada entre as crianças com desvios escolióticos sem rotação dos corpos vertebrais e as crianças com desvios escolióticos com rotação dos corpos vertebrais (estas últimas apresentam menor sintomatologia).

Nesta série, só dois doentes (13%) apresentaram indicação para tratamento do foro ortopédico (por escoliose com curva  $> 30^\circ$ ), enquanto 60% (9/15) tiveram indicação de tratamento do défice de localização espacial detectado, por forma a melhorar a sua sintomatologia actual (o tratamento consiste na utilização de correcção ocular prismática de baixa potência associada a outras medidas terapêuticas posturais).

Independentemente da adesão ao tratamento proprioceptivo preconizado, as crianças e as respectivas famílias foram informadas do respectivo diagnóstico ("Síndrome de deficiência postural" – SDP, "dispropriocepção"); este será útil, caso um quadro funcional mais incapacitante se desenvolva (inclusivamente na idade adulta), para fomentar um tratamento dirigido não só à sintomatologia mas também às causas desta.

Em conclusão, e de acordo com os resultados deste estudo, um exame oftalmológico com especificidade postural deveria ser solicitado em crianças apresentando uma anomalia postural.

**Palavras-chave:** alterações proprioceptivas visuais, atitude escoliótica, escoliose

## **GONALGIA NA CRIANÇA E NO JOVEM ADOLESCENTE EM MEDICINA FAMILIAR**

Monika Furriel Thüsing

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 450-456

A dor no joelho (gonalgia) é uma queixa comum na criança e no adolescente e esta é uma razão frequente para os pais levarem os seus filhos a uma consulta ao médico. A prevalência da dor no joelho é considerável, mas só ocasionalmente o joelho apresentará uma lesão que leve a uma intervenção cirúrgica. Por este motivo, é muito importante perceber que tipo de dor no joelho nos é referido.

É importante saber que há diferenças significativas entre o joelho de uma criança (ou do adolescente) e o joelho de um adulto.

O objectivo deste artigo é fornecer uma linha de abordagem prática na avaliação e no tratamento da dor no joelho da criança e no adolescente.

**Palavras-chave:** Gonalgia

## **NOÇÕES DE TRAUMATOLOGIA INFANTIL EM MEDICINA GERAL E FAMILIAR**

João Lameiras Campagnolo

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 481-486

Os conceitos que ditam o diagnóstico e o tratamento das lesões de etiologia traumática na criança (e no adulto) são, frequentemente, “diluídos” na enorme massa de informação fornecida durante a formação universitária e pós-graduada dos médicos.

Apesar da frequência com que são confrontados com casos de traumatologia infantil, os Médicos de Família sentem-se, de forma geral, insuficientemente preparados para lidar correctamente com estes casos.

Para poder ultrapassar estas limitações, apresenta-se, de forma genérica, a fisio-patologia, a epidemiologia e a semiologia a valorizar num quadro de traumatologia infantil; também são apresentados alguns princípios terapêuticos para solucionar uma parte significativa destas situações.

**Palavras-chave:** traumatologia infantil

Inês Simão, Francisco Sant’Anna, M. Cassiano Neves

Serviço de Ortopedia Pediátrica, Área de cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

A osteomielite da clavícula é uma patologia rara secundária a disseminação hematogénea, a traumatismo, a cirurgia da cabeça e pescoço ou a colocação de cateter venoso central na subclávia. Corresponde a 1-5% das situações de osteíte. O diagnóstico é difícil, a maioria dos doentes apresentam dor, febre, sinais inflamatórios locais, e analiticamente velocidade de sedimentação (VS) aumentada, hemoculturas positivas para *Staphylococcus aureus*. O tratamento consiste em antibioterapia com ou sem drenagem cirúrgica.

O caso clínico que apresentamos é de um lactente de um mês e dez dias de idade, com antecedentes pessoais relevantes de fractura da clavícula intraparto e otite média aguda (OMA) aos 30 dias de vida, medicada com amoxicilina 10 dias. Deu entrada no Serviço de Urgência (SU) do hospital da área de residência por tumefacção da região médio-diafisária da clavícula direita com agravamento progressivo e aparecimento de sintomas sistémicos 3 dias após a primeira ida ao SU do HTV, o que motivou a transferência para a Urgência de Ortopedia Pediátrica do HDE. Foi efectuada drenagem e limpeza cirúrgicas, tendo sido medicado com antibioterapia dupla endovenosa (Flucloxacilina e Gentamicina) durante 21 dias. À entrada apresentava PCR 3,07 mg/dL que negativou em D10 de pós-operatório; leucocitose de 22550/uL que normalizou em D2; VS de 70mm/h que normalizou a D16. Hemocultura estéril. Exame bacteriológico do exsudado do abscesso justa-clavicular revelou a presença de *Staphylococcus aureus* metilino sensível.

Com a apresentação deste caso clínico pretendemos chamar a atenção para esta entidade nosológica pela sua raridade e pelo facto de que nem sempre a existência de tumefacção da clavícula no recém-nascido ou no pequeno lactente é sinónimo de calo ósseo. A inexistência de porta de entrada que local quer para a via hematogénea claramente conhecida, neste caso, aumenta a atipia desta situação.

**Palavras-chave:** clavícula, osteomielite

### **"PONSETI METHOD: DOES AGE AT THE BEGINNING OF TREATMENT MAKE A DIFFERENCE?"**

Cristina Alves, Carolina Escalda, Pedro Fernandes, Delfin Tavares, Manuel Cassiano Neves  
Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Clinical Orthopaedics and Related Research 2009; 467 (5)

---

Ponseti technique in four Portuguese hospitals. We followed patients a minimum of 30 months (mean, 41.4 months; range, 30–61 months). The patients were divided into two groups according to their age at the beginning of treatment; Group I was younger than 6 months and Group II was older than 6 months. All feet (100%) were initially corrected and no feet required extensive surgery regardless of age at the beginning of treatment. There were no differences between Groups I and II in the number of casts, tenotomies, success in terms of rate of initial correction, rate of recurrence, and rate of tibialis anterior



transference. The rate of the Ponseti method in avoiding extensive surgery was 100% in Groups I and II; relapses occurred in 8% of the feet in younger and older children.

**Palavras-chave:** Ponseti method

## **RAQUIALGIAS NA CRIANÇA**

Paulo Reis, Jorge Mineiro

Serviço de Ortopedia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Clínica Geral 2009; 25(4): 471-480

As raquialgias são uma das queixas musculoesqueléticas mais frequentemente encontradas na população geral adulta mas é controversa a importância deste tipo de queixas nas crianças e nos jovens. Recentemente tem vindo a ser publicados trabalhos cujos resultados contrariam o conceito comumente aceite de que as raquialgias são pouco frequentes neste grupo etário. Num recente trabalho cerca de 30 % de uma coorte de 1242 adolescentes (entre os 11 e os 17 anos seguidos prospectivamente durante 4 anos) referia antecedentes de raquialgia com incapacidade significativa em 30 % dos afectados, o que torna esta situação um problema de saúde pública a considerar. Outro aspecto que distingue a abordagem desta situação clínica na criança em relação ao adulto relaciona-se com a natureza da etiologia dos sintomas: no adulto são sobretudo os processos degenerativos e os fenómenos psicológicos que subjazem as queixas, enquanto na criança são frequentes as causas orgânicas. Estas diferenças justificam, perante uma criança com raquialgia persistente, uma cuidadosa investigação diagnóstica. Os autores revêm neste artigo a metodologia de avaliação diagnóstica das raquialgias na criança e no adolescente abordando alguns aspectos específicos da anamnese e do exame objectivo, os exames complementares de diagnóstico laboratoriais e imagiológicos e as etiologias mais comuns e discutem alguns aspectos do diagnóstico diferencial e da terapêutica.

**Palavras-chave:** raquialgias

**SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA**  
**RESPONSÁVEL: DR<sup>a</sup>. LUÍSA MONTEIRO**

**INSUFICIÊNCIA VELOPALATINA – ESTUDO RETROSPECTIVO DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA**

S. Pereira, Rudolfo Montemor; Ana Casas Novas; Inês Moreira; Inês Cunha; Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia, Área de Cirurgia, Hospital Dona de Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- 56º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa ORL e Cirurgia Cérvico-Facial, Porto  
- Maio 2009

**Introdução:** A Insuficiência Velopalatina (IVP) é uma patologia complexa, pouco frequente e com clínica variada, que dificulta a sua abordagem pelos profissionais de saúde. Caracteriza-se por uma deficiente oclusão do espaço rinofaríngeo, com repercussões na fonação, deglutição, respiração e audição, muitas vezes subvalorizadas pelos especialistas das outras áreas, resultado de uma abordagem multidisciplinar pouco estruturada e definida.

**Objectivo:** Avaliar a prevalência de alterações do foro otorrinolaringológico (ORL) nas crianças com IVP e assessorar as metodologias de estudo desta população, vigentes no serviço de ORL do Hospital Dona Estefânia.

**Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças que efectuaram endoscopia nasofaríngea nos últimos 2 anos por suspeita de IVP ou após correcção de Fenda Palatina, no Serviço de ORL do Hospital Dona Estefânia.

**Resultados:** Numa população de 41 crianças observadas nestas condições, verificou-se uma prevalência de 56% (23) de IVP, dos quais apenas 53% apresentava antecedentes de fenda palatina. 41% apresentava alterações sugestivas de disfunção tubária e 17% otite média crónica, estando maioritariamente associadas a hipoacúsia ligeira a moderada.

**Conclusão:** A elevada prevalência de IVP sem fenda palatina e de patologia otológica encontradas apontam para a necessidade de referenciação precoce à consulta de ORL, num contexto de abordagem multidisciplinar estruturada, com melhor prognóstico e qualidade de vida dos doentes.

**Palavras-Chave:** disfunção tubária, endoscopia nasofaríngea, fenda palatina, hipoacúsia, otite média, insuficiência velopalatina.

**OTORREIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE HISTIOCITOSE X EM CRIANÇA DE 16 MESES – CASO CLÍNICO**

Ana Casas Novas, Rudolfo Montemor, Pedro Brazão Santos, Adriana Melo, Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia, Área de Cirurgia, Hospital Dona de Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- 56º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa ORL e Cirurgia Cérvico-Facial, Porto  
- Maio 2009 (Poster)

**Introdução:** A histiocitose é um distúrbio do sistema reticuloendotelial, com possível envolvimento de pele; osso e vísceras. A etiologia é desconhecida. Existem três síndromes conhecidas, de patologia semelhante: Granuloma eosinofílico; Doença Hand-Schuller-Christian e Doença de Letterer-Siwe. O envolvimento multissistémico é mais comum nos primeiros dois anos de vida e rara nos adultos. Os ossos são comumente envolvidos, com predileção para os ossos do crânio, causando lesões escleróticas. A otite média é a alteração otorrinolaringológica mais comum nestes doentes, por envolvimento do osso temporal.

**Objectivos:** Descrição de um caso clínico raro, bem como revisão da literatura publicada sobre o tema.

**Materiais e métodos:** Estudo de um caso clínico.

**Resultados:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança 16 meses; sexo feminino, raça branca, saudável até Setembro de 2008, altura em que inicia quadro de otorreia direita resistente à terapêutica médica. A doente apresentava como antecedentes pessoais; dermatite seborreica resistente à terapêutica, localizada ao couro cabeludo e região pós-auricular, desde o nascimento. Na otoscopia salientava-se otorreia direita abundante, mucosa. Polipo no canal auditivo externo direito, que dificultava a visualização do tímpano. Salientava-se ainda; existência de tumefacção do palato duro esquerdo, aparentemente de consistência óssea. Realizou avaliação analítica, a qual se apresentou sem alterações. Foi submetida a TAC dos ouvidos e crânio: "...volumosa lesão osteolítica na mastóide direita; com ampla destruição/erosão das corticais; nomeadamente endocraniana...mais duas lesões osteolíticas; região sagital e parasagital esquerda; porção vertical do frontal e vertente esquerda do palto duro. Conclusão: lesões osteolíticas altamente sugestivas de Histiocitose X". Efectuou ecografia abdominal e renal: sem alterações. Realizou citologia aspirativa da cavidade oral, cujo resultado foi "...células com núcleos ovais com cromatina fina, fendas intranucleares e citoplasma frágil com imunoexpressão de S100 e CD1A." Seguidamente a doente foi referenciada para a Consulta de Oncologia do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil de Lisboa, tendo efectuado ciclos de quimioterapia (vinblastina), de que resultaram ausência de sintomas da doença, e melhoria radiológica, em avaliação por TAC.

**Discussão:** Perante este caso clínico salienta-se a necessidade de elevado índice de suspeição para o reconhecimento da sintomatologia otológica da histiocitose, nomeadamente em situações de otorreia resistente à terapêutica. É necessário ter em mente, que é imperioso um diagnóstico precoce, para a instituição atempada e adequada de terapêutica, a qual quando instituída precocemente pode ser muito eficaz.

**Palavras-chave:** histiocitose X, otorreia

**UNIDADE DE NEUROCIRURGIA**  
**COORDENADOR: DR LUÍS TÁVORA**

**UNIDADE DE OFTALMOLOGIA**  
**COORDENADOR: DR.<sup>a</sup> CRISTINA BRITO**

**UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA**  
**COORDENADOR: DR<sup>a</sup> ROSÁRIO MALHEIRO**

**...ESMIUÇANDO O ... AMELOBLASTOMA INFANTIL ...**

Rosário Malheiro<sup>1</sup>, Jorge Pinheiro<sup>1</sup>, Ana Fernandes<sup>1</sup>, José Manuel Esteves<sup>2</sup>

1 - Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de S. José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- V Jornadas Hospitalares de Estomatologia, II Congresso do Internato de Estomatologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, 23 e 24 de Outubro de 2009 (Mesa Redonda)
- Reunião do Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, 22 de Janeiro de 2010. (Comunicação)

**Introdução:** O ameloblastoma é um tumor dos maxilares, odontogénico, geralmente benigno, mas localmente agressivo e raro na infância. O seu crescimento é insidioso e pode impor cirurgia mutilante da face.

**Relato de Caso:** Uma menina de 4 anos, saudável, foi referenciada para a Unidade de Estomatologia, em Abril de 2009, por assimetria facial, à custa de tumefacção hemimandibular direita, com 3 meses de evolução. A palpação revelou soluções de continuidade das tábuas externa e interna e a ortopantomografia revelava lesão hipertransparente, de limites mal definidos, estendendo-se, na mandíbula, do 1/3 anterior do ramo horizontal direito ao 1/3 inferior do ramo vertical. O TAC da face comprovou loca hipertransparente, de grandediâmetros, com empurramento das estruturas dentárias periféricas. Foi submetida a biópsia de lesão aparentemente quística, tendo sido

introduzidos 2 tubos acrílicos, para lavagem com soro fisiológico. O estudo anátomo-patológico mostrou tratar-se de ameloblastoma com padrão plexiforme, tendo-se promovido, passados 6 meses, novo acesso cirúrgico, com exérese sub-total do tumor. Ao longo desses 6 meses, assistiu-se à autoresolução das fenestrações ósseas e a mandíbula foi-se reestruturando. Aguarda-se circunstância clínica ótima para retoma cirúrgica, com tumorectomia resolutiva.

**Conclusões:** A abordagem cirúrgica do ameloblastoma infantil impõe considerações, objectivos e métodos diferentes dos do adulto. A manutenção do crescimento e desenvolvimento harmónicos da face deve ser preferida à exérese mutilante e obtida pela associação de métodos conservadores com métodos invasivos.

**Palavras-chave:** ameloblastoma infantil

### **TRAUMATISMOS ALVÉOLO-DENTÁRIOS.**

Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente” integrado no IV Ciclo de Cursos do Internato Médico do Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Dona Estefânia, 2009

Os traumatismos alvéolo-dentários (TAD) são frequentes no dia a dia da urgência do HDE. Pretende-se que o generalista seja capaz de:

- Conhecer a epidemiologia dos TAD.
- Classificar os traumatismos.
- Perspectivar o tratamento da dentição decídua de uma maneira diferente da dentição definitiva.
- Saber referenciar.

Apresentam-se vários casos clínicos da Unidade de Estomatologia e diagramas ilustrativos da patologia.

**Palavras-chave:** Traumatismos alvéolo-dentários

### **EXPANSÃO RÁPIDA DO MAXILAR**

Jorge Pinheiro, Rosário Malheiro, Ana Fernandes

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- V Jornadas Hospitalares de Estomatologia, II Congresso do Internato de Estomatologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa. (Mesa Redonda)

**Introdução:** A Expansão Rápida do Maxilar é um procedimento baseado numa técnica, simples, com resultados interessantes, por providenciar um aumento do diâmetro transversal do maxilar superior. Este efeito é ortopédico-esquelético, com lucro dimensional à custa da disjunção óssea - pela sutura mediana do palato - e posterior aposição óssea entre os topos afastados. Contrapõe-se a outros métodos, não ortopédicos, baseados na mera inclinação dos dentes e mais susceptíveis de provocar prejuízos nas estruturas de suporte.

**Objectivo:** Divulgar o trabalho e experiência da Unidade de Estomatologia do HDE nesta área, bem como a grande utilidade do método, nomeadamente nos doentes com dismorfia crânio-facial, especialmente nos fissurados.

**Métodos:** Os nossos protocolos terapêuticos são os McNamara e os da Escola Ortodôntica da Universidade de São Paulo - Brasil. Apresentamos:

- Os aparelhos expansores mais utilizados (em leque de Porter; tipo Hyrax; tipo McNamara)
- A sua utilidade nas discrepâncias dentobasais (protrusão, apinhamento); correcção espontânea das maloclusões de classe II; redução da resistência nasal nos respiradores bucais, ampliação do sorriso; mordidas cruzadas esqueléticas posteriores ou totais; intercepção da má-oclusão de classe III
- Contra-indicações do método
- Protocolos de activação em função da idade do doente
- Métodos de contenção

**Palavras-chave:** Expansão Rápida do Maxilar

## INFECCÃO ODONTOGÉNICA

Jorge Pinheiro, Rosário Malheiro, Ana Fernandes

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente” integrado no V Ciclo de Cursos do Internato Médico do Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE - Hospital de Dona Estefânia, 3/3/2010

**Introdução:** A Infecção Odontogénica pode ser clinicamente grave e é a causa mais frequente de celulite da face na criança, sendo susceptível de complicações potencialmente fatais.

**Objectivo:** Divulgar o trabalho e a experiência da Unidade de Estomatologia do HDE nesta área.

**Métodos:** O nosso protocolo terapêutico emana dos de autores e escolas internacionais de referência, cuja bibliografia pesquisámos e revimos. Assim, apresentámos:

- Causas
- Microrganismos responsáveis
- Fisiopatologia
- Dicotomia abscesso alveolar/celulite da face

- Caracterização dos diferentes tipos e localizações de abscessos e celulites
- Vias de drenagem
- Exames complementares de diagnóstico
- Protocolos do tratamento cirúrgico e médico (nomeadamente antibioterapia)
- Complicações e seu tratamento
- Critérios de internamento

**Palavras-chave:** Infecção Odontogénica

### **ORGANIZAÇÃO, FUNÇÃO E DISFUNÇÃO**

Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- V Jornadas Hospitalares de Estomatologia, II Congresso do Internato de Estomatologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Outubro de 2009 (Mesa Redonda)

O objectivo desta apresentação é dar a conhecer o que fazemos na Unidade de Estomatologia, divulgar a cultura da organização e discutir as suas forças e fraquezas no sentido de continuar a criar valor.

Os tópicos abordados foram os seguintes:

1. Caracterização dos recursos humanos e equipamentos da Unidade.
2. A necessidade diferenciação das carreiras das assistentes operacionais e enfermeiros para funcionarem na área da Estomatologia.
3. Descrição dos processos (a logística do bloco e da consulta externa).
4. Os vários tipos de «disfunção» e as nossas estratégias para a sua minimização.
5. Quantificação da actividade na consulta e no bloco operatório entre 2000 e 2008.
6. A repercussão da legislação da «consulta a tempo e horas» no funcionamento da Unidade.
7. O projecto em curso de «Caracterização epidemiológica da Unidade» justificado pela necessidade de conhecer os nossos doentes e as suas necessidades o que permitirá uma distribuição mais racional dos recursos.

**Palavras-chave:** Disfunção; Função; Organização

### **TRAUMATISMOS ALVÉOLO-DENTÁRIOS.**

Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro

Unidade de Estomatologia, Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- “O Essencial em Estomatologia na Criança e Adolescente” integrado no IV Ciclo de Cursos do Internato Médico do Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Dona Estefânia, 2009

Os traumatismos alvéolo-dentários (TAD) são frequentes no dia a dia da urgência do HDE. Pretende-se que o generalista seja capaz de:

- Conhecer a epidemiologia dos TAD.
- Classificar os traumatismos.
- Perspectivar o tratamento da dentição decídua de uma maneira diferente da dentição definitiva.
- Saber referenciar.

Apresentam-se vários casos clínicos da Unidade de Estomatologia e diagramas ilustrativos da patologia.

**Palavras-chave:** Traumatismos alvéolo-dentários

### **SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA RESPONSÁVEL: DR<sup>a</sup>. LUÍSA OLIVEIRA**

#### **AVALIAÇÃO PRÉ-ANESTÉSICA DO DOENTE VIH POSITIVO**

Gonçalo Pinto Jorge

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

Embora seja consensual que uma avaliação pré-anestésica adequada seja fundamental para uma anestesia de qualidade, pouco se escreveu acerca dos cuidados especiais que deverão ser considerados na população seropositiva para o vírus da imunodeficiência humana. Estima-se que, no mundo inteiro, mais de 30 milhões de pessoas estejam infectadas com este vírus e 20 a 25 por cento destas necessitarão de ser submetidas a anestesia / cirurgia, pelo que a importância desta problemática é significativa.

O presente trabalho tem como objectivo rever a literatura anestésica em termos de considerações específicas para a avaliação pré-anestésica da população VIH positiva.

No doente VIH positivo a história clínica deve ser detalhada, incluindo revisão de todos os órgãos e sistemas, com especial atenção às alterações neurológicas, pulmonares, cardiovasculares e hematológicas. Deve-se despistar hábitos tóxicos. A terapêutica anti-retroviral tem de ser revista, avaliando o risco de interacções medicamentosas e perguntando especificamente acerca de efeitos secundários. Geralmente estes fármacos devem ser tomados até véspera da cirurgia. Deve-se considerar pedido de relatório clínico ao médico assistente. O exame objectivo deve ser o mais completo possível, incluindo exame neurológico sumário. Devem ser procuradas especificamente infecções cutâneas que contra-indiquem anestesia regional. Os exames complementares de diagnóstico devem incluir contagem de CD4+ ( $< 50 / \text{mm}^3$  mortalidade aos 6 meses de 13.3 por cento;  $> 200 / \text{mm}^3$  mortalidade aos 6 meses 0.8 por cento) e carga viral dos últimos 3 meses.



Nestes doentes a anestesia geral é aceitável, mas interações medicamentosas e envolvimento sistémico devem ser considerados pré-operatoriamente. A anestesia regional é segura, mas deve ter-se em atenção a possibilidade de infecções locais, alterações da coagulação e neuropatias. Embora não existam estudos comparativos, a maioria dos autores defende anestesia regional sempre que possível.

**Palavras-chave:** Anestesia; VIH; Sida.

### **CONTINUAMOS COM A MANOBRA DE SELICK?**

Teresa Cenicante, Gonçalo Pinto Jorge

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

A técnica de pressão cricóide, descrita por Sellick em 1961, utiliza-se para controlar a regurgitação até que a intubação endotraqueal com cuff esteja completada. Aquando da sua introdução, a técnica teve uma recepção universal e entusiástica por parte da comunidade anestésica, pelo que rapidamente se tornou numa componente integral da indução de sequência rápida. A manobra consiste na oclusão do esófago superior por pressão no anel cricóide contra os corpos das vértebras cervicais para prevenir que o conteúdo gástrico atinja a faringe. Embora a manobra de Sellick continue a ter uma importância significativa no arsenal de técnicas anestésicas, vários autores ao longo dos últimos anos têm questionado a sua eficácia.

O presente trabalho tem como objectivo rever a literatura anestésica relativa ao uso de pressão cricóide, com vista a identificar os potenciais riscos / benefícios da técnica.

O facto de esta manobra ser controversa prende-se com os seguintes aspectos: (a) a sua eficácia ter sido demonstrada apenas em cadáveres; (b) dificultar a abordagem da via aérea; (c) estarem descritos casos de regurgitação do conteúdo gástrico apesar da pressão cricóide; (d) a localização anatómica do esófago não ser exactamente posterior à cartilagem cricóide; (e) estar associada a náuseas, vómitos e eventual ruptura esofágica; (f) induzir relaxamento do esfíncter esofágico inferior.

Nas últimas décadas houve um grande avanço científico, tendo o manuseamento anestésico mudado consideravelmente. Segundo os standards actuais, a pressão cricóide não pode ser considerada uma prática baseada na evidência, no entanto, apesar da falta de evidência da sua eficácia e da possível existência de numerosos efeitos deletérios, a pressão cricóide continua a ser uma prática corrente durante a indução de sequência rápida. A sua aplicação ainda é considerada relevante em doentes com elevado risco de regurgitação gástrica.

**Palavras-chave:** Manobra de Sellick; Pressão Cricóide; Indução de Sequência Rápida.

## **DOR CRÓNICA PEDIÁTRICA EM PORTUGAL – CARACTERIZAÇÃO DA SITUAÇÃO**

Ana Luísa Gonçalves

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

- Tese de Mestrado em “Ciências da Dor” – Março de 2009

Da escassa prática clínica em dor crónica pediátrica em Portugal, surgiu a necessidade de fazer um levantamento da realidade nacional.

Procedeu-se à elaboração de um questionário, dirigido aos médicos que tratam dor crónica pediátrica em consultas de doze hospitais do país, com o objectivo de avaliar a prevalência de dor crónica nas crianças observadas em consulta durante os meses de Junho, Julho e Agosto de 2007, identificar os subgrupos dessa população, saber qual a especialidade em que foram observadas, identificar o quadro doloroso subjacente, a patologia de base e determinar o seu comportamento.

Concluiu-se que o levantamento foi um instrumento útil e de fácil aplicação pelos profissionais de saúde ligados à dor crónica, permitindo questionar uma nova abordagem desses doentes e até mesmo a criação de uma consulta direccionada exclusivamente para a dor crónica pediátrica, já que em Portugal não há nenhuma em funcionamento.

Foram obtidas 117 respostas a nível nacional, tendo sido possível realizar uma análise estatística desses dados. Concluiu-se que as crianças não eram geralmente seguidas em consultas multidisciplinares, sendo 42% observadas na especialidade de Reumatologia. A predominância foi do sexo feminino (62,4%), 43,7% tinham como patologia de base uma doença reumática; 55% dos doentes estavam polimedicados, e em 56% a dor interferia com a sua vida diária.

Embora denotando diferenças entre os 12 hospitais inquiridos, documentou-se que a dor crónica pediátrica deve ser encarada como um problema de saúde pública em Portugal, sendo necessário implementar novas medidas para o seu tratamento, nomeadamente a criação de consultas especializadas e multidisciplinares, que não existem em Portugal.

O nosso Hospital é, sem dúvida, uma referência para a implementação dessa consulta.

**Palavras-chave:** dor crónica pediátrica; Portugal

## **CASO DE SUCESSO EM OPERAÇÃO DE NUSS**

Luiz Bressan , Teresa Rocha

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

**Introdução:** O *Pectus excavatum*, ocorre por depressão do externo e das cartilagens costais inferiores, eventualmente acompanhada de deformidade das costelas na sua articulação com as cartilagens costais. A sua incidência está entre 0,58 a 3/1000 nascimentos, sendo que 20 a 40% dos casos tem história familiar ocorrendo predominantemente no sexo masculino (4 a 9:1). Pode estar associada a outras doenças congénitas e em 86% dos casos

são detectadas ao nascimento. Actualmente a teoria etiológica mais aceita é a do h́per crescimento condral de mecanismo ainda inexplicado.

**Caso Clínico:** Apresentamos o caso clínico de um adolescente, sexo masculino, 14 anos de idade, com antecedentes de rinite alérgica e bronquiolites de repetição. Praticante de desporto desde 7 anos. Apresentava pectus excavatum grave, com depressão condro esternal de 5 cm, diâmetros da depressão esternal de 22 x 22cm e índice de Haller 0,44. Foi submetido a correcção cirúrgica por técnica de Nuss com controlo toracoscópico, sob anestesia geral combinada. Foi colocado cateter epidural a nível de T7-T8, após anestesia geral, tendo-se administrado uma dose inicial de 10 ml de Ropivacaína a 0,5% + 5 µg de Sulfentanil. Após 2hs de cirurgia fez-se repicagem com 10 ml de Ropivacaína a 0,5%. Não foi necessária analgesia complementar no intra-operatório, o doente manteve-se estável hemodinamicamente durante a cirurgia, foi extubado no final e transferido para a UCIP. Permaneceu com o cateter epidural por 96 hs, com perfusão de Ropivacaína a 0,2% 4 a 5 ml/h e paracetamol de 6/6h período no qual esteve sem queixas álgicas e permitiu a retoma precoce de actividade.

**Conclusão:** Um dos maiores inconvenientes da técnica de Nuss é ser extremamente dolorosa, pelo que a técnica anestésica assume um papel crucial no perioperatório destes doentes. A analgesia epidural torácica foi uma opção pertinente, pois permitiu a retoma precoce da actividade sem queixas dolorosas e mais importante, o doente não necessitou de ventilação mecânica no pós-operatório como ocorre em algumas situações.

## RETROSPECTIVE REVIEW OF ANALGESIA AND ANESTHESIA FOR LABOUR, DELIVERY AND CESAREAN SECTION IN A PORTUGUESE MATERNITY HOSPITAL

S. Gaspar<sup>1</sup>, C. Gonçalves<sup>2</sup>, Ana Luísa Gonçalves<sup>2</sup>

1 - Hospital Central do Funchal, Funchal; 2 - Serviço de Anestesiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

Neuraxial techniques are very safe, with spinal-epidural regimens providing efficacious analgesia and/or anesthesia to meet the parturients' needs for pain relief during labour, delivery and cesarean section (c-section). The authors intend to study the reality of the Magalhães Coutinho Maternity Hospital in Lisbon, in the period between January 1<sup>st</sup> 2005 and December 31<sup>st</sup> 2008.

A 4-year retrospective study of analgesia and anesthesia for labour, delivery and cesarean section, analyzing the total number of deliveries, number of of neuraxial analgesia/anesthesia techniques used and their complications, necessity of general anesthesia, number of c-sections and their motive, ASA classification of parturients.

In the period of the study, there were a total of 8291 deliveries, of which 2643 were c-sections, mainly for fetal-pelvic incompatibility, fetal suffering and pelvic positioning of the fetus. The majority of these women (77%) received a neuraxial technique for either labour analgesia or anesthesia for c-section, with only 2,7% of associated complications. Sixty-seven percent of all the c-sections were performed under regional anesthesia. Only 3,5% of the women presenting for c-section under spinal or epidural anesthesia needed general anesthesia, mainly due to fetal suffering. The parturients receiving neuraxial techniques were classified as ASA I (75,3%), ASA II (24,4%) and ASA III (0,3%).

In our hospital epidural analgesia remains the gold standard for labour analgesia with the advantage of easy conversion to anesthesia for c-section. Spinal-sequential technique is mostly used for elective c-sections. Most of the parturients have no associated pathology and receive labour analgesia upon demand and the majority of those who need c-section will have it under regional anesthesia, with few complications.

**Palavras-chave:** analgesia; anesthesia; cesarean section; delivery; labour

## **SEXUALIDADE NA DOR**

Gonçalo Pinto Jorge

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

**Introdução:** A dor crónica é uma doença complexa com tradução física, psicológica, social e espiritual que afecta cerca de dois milhões de portugueses e que se associa a dificuldades sexuais. Apesar disso, pouco se sabe acerca do modo como a sexualidade é diminuída por esta doença.

**Objectivos:** (1) Rever a bibliografia disponível em relação ao tema, com vista a identificar sub-áreas onde seja pertinente a realização de investigação científica; (2) identificar as lacunas de trabalhos prévios, com vista a delinear estratégias para a evicção de erros metodológicos em estudos futuros.

**Métodos:** Foi realizada uma pesquisa em duas bases de dados científicas (PubMed e JSTOR) utilizando como palavras-chave os termos “sexualidade” e “dor crónica”. Dos artigos apresentados foram seleccionados aqueles que se tratavam de estudos originais que abordavam as duas temáticas. A pesquisa foi alargada ao incluir os estudos originais referidos nas bibliografias dos artigos obtidos.

**Resultados:** Foram obtidos dez estudos originais, de 1978 até 2005, que evidenciam que a dor crónica frequentemente se associa a uma deterioração da vida sexual.

As temáticas onde persistem mais questões incluem: (1) o impacto da dor crónica nas diferentes fases do ciclo da resposta sexual; (2) a influência das características da dor na sexualidade; (3) os efeitos das diferentes modalidades terapêuticas na sexualidade; (4) os efeitos de uma sexualidade activa na dor; (5) os mecanismos neurobiológicos subjacentes à sexualidade e dor, e as pontes existentes entre os dois campos.

As fragilidades metodológicas identificadas incluem: (1) uso de amostras pequenas; (2) baixa taxa de respostas; (3) uso de instrumentos não validados; (4) falta de análise separada de sub-grupos populacionais; (5) preponderância masculina nas amostras; (6) assunção de heterossexualidade dos indivíduos estudados; (7) uso de definições distintas de actividade sexual, e de definições distintas de dor crónica.

**Conclusão:** Conclui-se que muitas questões permanecem por responder no campo da sexualidade na dor crónica, sendo a bibliografia disponível escassa e muitas vezes carecendo de rigor científico.

**Palavras-chave:** Dor Crónica; Sexualidade; Disfunções Sexuais.

## ÁREA DE PEDOPSIQUIATRIA DIRECTOR: DR. LUÍS SIMÕES FERREIRA

### A MEMÓRIA E O TRAUMA NUMA PERSPECTIVA DESENVOLVIMENTAL

Maria Moura <sup>1</sup>, José Estrada <sup>2</sup>

1 - Unidade de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa 2 - Unidade de Psiquiatria da Infância e Adolescência do Centro Hospitalar Lisboa Oriente

- Acta Médica Portuguesa (aceite)

Pretende-se realizar uma revisão sobre as estruturas neuroanatômicas e os processos de neurotransmissão e de modulação neuronal envolvidos na memória. A memória é vista como um processo activo, baseado na reunião de variados aspectos dos padrões de activação neuronal, num processo “dependente da experiência”. Descreve-se a importância das regiões límbicas e sua inter-relação no processamento da memória, desde a codificação até à consolidação que implica uma reestruturação neuronal.

Procede-se à caracterização dos tipos de memória (implícita/ explícita) e suas características, a relação com as diferentes fases do desenvolvimento, tocando alguns aspectos descritivos de diferentes componentes da memória. Numa perspectiva contextual são também focadas áreas da amnésia infantil, lembrança, esquecimento e trauma.

O esquecimento é parte essencial da memória explícita. Vários estudos apontam para um efeito de curva em U invertida, em relação com o impacto emocional. Eventos com intensidade moderada a elevada parecem ser etiquetados como “importantes” (envolvimento da amígdala, para além de outras estruturas límbicas e o córtex orbito-frontal) e são mais facilmente recordadas no futuro. Se os eventos são muito intensos o processamento no hipocampo da codificação memória explícita e a recordação são inibidos, há também um bloqueio da consolidação cortical da experiência, porém mantém-se a memória implícita, que pode levar a vivência de imagens intrusivas não elaboradas.

No que concerne ao trauma, levanta-se a questão da precisão da memória e do seu impacto, tanto ao nível das implicações neurofisiológicas como das consequências psicopatológicas. As alterações ao nível das neurotransmissões induzidas pelo stress vão condicionar alterações na mielinização, sinaptogénese e neurogénese, que podem levar a alterações a longo prazo em várias regiões do cérebro entre as quais a amígdala. Assim, o processo explícito e a aprendizagem podem ser cronicamente impedidas, para além do risco importante para o desenvolvimento de psicopatologia, nomeadamente: Perturbação da Personalidade, Perturbações Depressivas; Perturbações de Ansiedade; Perturbações Dissociativas e risco de Psicose.

**Palavras-chave:** Desenvolvimento; Infância; Memória; Plasticidade neuronal; Trauma

## A PERTURBAÇÃO BIPOLAR NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA – APONTAMENTOS CLÍNICOS

Catarina Cordovil

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Revista de Saúde Mental, Maio/Junho de 2009, Vol.XI, nº3:28-33

A Perturbação Bipolar (PB) na Infância e Adolescência foi descrita por *Kraepelin* no início do séc. XIX e ainda persiste como alvo de controvérsia. Trata-se de uma perturbação pouco comum nesta faixa etária, não rara como se considerava, e presentemente sobrediagnosticada em alguns estudos. Na pré-adolescência o quadro clínico é geralmente distinto do adulto, e associado a significativa morbilidade e mortalidade. A presença de sintomas comuns a outras patologias e a frequência elevada de co-morbilidades complexificam o seu reconhecimento e prognóstico. Destaca-se a Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção (PHDA) como um dos principais diagnósticos diferenciais e, concomitantemente, a mais frequente co-morbilidade; alguns autores colocam a hipótese de estas serem patologias do mesmo espectro ou ainda, quando associadas, poderem constituir um subtipo. O presente trabalho pretende assim salientar os aspectos clínicos a ter em conta no diagnóstico da PB e reconhecimento da PHDA quando estão presentes sintomas comuns às duas patologias, ilustrando com duas vinhetas clínicas.

**Palavras-chave:** Adolescência, Infância, Perturbação Bipolar, Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção

## CASO CLÍNICO DE UM RAPAZ COM UMA ORGANIZAÇÃO PATOLÓGICA

Inês Pinto

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa.

- XIV Curso Anual de Esquizofrenia: “ *Psicosis: comunicacion, motivacion y cambio*”, (isps), Madrid, Novembro 2009 (Poster)

**Introdução:** É apresentado o caso de um menino de 7 anos, nascido prematuramente após uma gravidez de alto risco. Nunca foi amamentado e apresentava como sintomas bizarras de comportamento e agitação psicomotora. A sua família altamente disfuncional é constituída por um pai desempregado e uma mãe emocionalmente insegura. À apresentação evidenciou-se a voz monocórdica, limites pouco perceptíveis e invasivos do espaço pessoal e uma inquietude extrema. Revelou interesses estereotipados por dinossauros, monstros, insectos e aranhas, descrevendo-os de forma concreta e colorida. Estas imagens podiam acompanhar-se de emissão de gritos.

**Objectivos:** Controlar as angústias precoces desencadeadas ou vividas na relação através de uma boa aliança e aceitação pela criança do terapeuta.

**Evolução:** O menino vai mostrando capacidade dentro dele sobre as coisas que se vão passando. Aparecem mais os conteúdos relacionais do que o discurso evacuativo e pode-se

ter uma expectativa de evolução. As fantasias da criança parecem ir ao encontro das fantasias dos pais, havendo uma rede de comunicações patológicas de que, sendo a criança o seu frágil espelho, dificilmente se libertará sem ajuda.

**Conclusões:** A criança falhou na discriminação do real e dentro dele é confusa a “qualidade” dos objectos internos. O mundo é sentido como confuso e hipoteticamente ameaçador e inquietante. A falha é mais precoce e incompatível com a possibilidade de comunicar numa relação social, pela grave “desarrumação” no seu interior. É necessário o trabalho com os pais em paralelo com a criança. A sua terapia poderá permitir-lhe uma construção e “começar de novo” num novo equilíbrio – compatível com o aprender – crescendo.

**Palavras-chave:** construção; estados psicóticos; regressão; relação terapêutica

## ESTUDO RETROSPECTIVO DE CARACTERIZAÇÃO DOS CASOS OBSERVADOS NUMA EQUIPA DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA

Ricardo Encarnação<sup>1,2</sup>; Maria Moura<sup>1</sup>; Fátima Gomes<sup>1</sup>; Pedro Caldeira da Silva<sup>1</sup>

1- Unidade de Psiquiatria, Área de Pedopsiquiatria do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Departamento de Saúde Mental, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

- Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência; 2009 (Poster)
- Acta Médica Portuguesa; 2010 (Publicação)

**Introdução:** Ao longo das últimas décadas tem-se assistido a um crescente número de crianças que necessita de avaliação e acompanhamento em Psiquiatria da Infância e Adolescência. Actualmente estima-se que entre 10 a 20% das crianças tenham um ou mais problemas de Saúde Mental, sendo que apenas um quinto destas recebem o tratamento apropriado.

**Objectivo:** Caracterização da população de crianças e adolescentes que recorrem à Equipa da Lapa, visando permitir uma melhor planificação e gestão de recursos.

**Material e Métodos:** Realizou-se um estudo retrospectivo, descritivo, do movimento assistencial de uma Equipa de Pedopsiquiatria entre 2004 e 2007 bem como uma análise descritiva detalhada da população de utentes do ano 2007.

**Resultados:** No período de quatro anos estudado foram observadas 1923 crianças num total de 9609 consultas. Verificou-se um predomínio claro de crianças e adolescentes do sexo masculino e a média etária observada foi de 9,89 anos. A caracterização da população consultada no ano de 2007 (480 utentes), revelou também uma preponderância das estruturas familiares nuclear e, ao nível da área de residência destaca-se um predomínio de crianças do concelho de Sintra (71%). Quanto à origem do pedido, em 29% os casos foram referenciados pelo Médico Assistente e em 26% pela Escola; os motivos de consulta mais frequentes foram os problemas de comportamento (30%) e as dificuldades de aprendizagem escolar (15%). Foi possível ainda caracterizar os pedidos de consulta por fonte de referência. No que concerne ao diagnóstico, a nível psicodinâmico, a Organização

Depressiva predomina (56%) enquanto, quando analisados os diagnósticos do Eixo I de acordo com a DSM-IV-TR, se verifica um predomínio das Perturbações do Humor (30%) seguindo-se as Perturbações do Comportamento e Défice de Atenção (24,8%). Os tempos de espera médios entre o pedido e a primeira consulta variaram entre 55 dias (casos provenientes do Serviço de Urgência) e os 141 dias (casos sinalizados pela escola).

**Conclusão:** A informação coligida e analisada sobre a realidade assistencial nesta área permitirá a planificação e implementação de medidas que visem otimizar os Serviços e a resposta que estes dão às crianças, adolescentes e famílias.

**Palavras-chave:** Administração de Caso, Psiquiatria do Adolescente, Psiquiatria Infantil, Serviços de Saúde Mental

## HÁBITOS E PROBLEMAS DE SONO NUMA POPULAÇÃO CLÍNICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Margarida Crujo; Catarina Cordovil; Suzana Henriques; Pedro Caldeira da Silva  
Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa, EPE, Lisboa

- ESCAP – Hungria, 2009 (Poster)

**Introdução:** A prevalência de problemas de sono em crianças/ adolescentes (C/ A) varia aproximadamente entre 25-40%, de acordo com vários estudos, sendo este valor subestimado, uma vez que este é um problema frequentemente não valorizado pelas C/A e pelos técnicos. As perturbações de sono podem ser classificadas, segundo o DSMIV-R, em *dissónias* e *parassónias*, e em perturbações do sono *relacionadas com perturbações psiquiátricas* ou *associadas a doença física*.

Embora a maioria destas perturbações seja de natureza transitória e auto-limitada, algumas perturbações podem ter um impacto importante sobre o funcionamento e desenvolvimento da C/ A. Em Portugal, há ainda um número reduzido de estudos sobre perturbações do sono, pelo que nos pretendemos, com o presente trabalho, contribuir para uma maior compreensão do tema.

**Objectivo:** Caracterizar hábitos e descrever problemas de sono numa amostra de 50 C/ A acompanhadas em consulta de Psiquiatria da Infância e Adolescência do CHLC.

**Metodologia:** Os dados foram obtidos a partir de uma amostra de conveniência de C/ A com idades entre 5 e 13 anos, que frequentam a consulta de Psiquiatria da Infância e Adolescência. Utilizaram-se a versão validada para Português do Questionário de Comportamento do Sono (SBQ), o Questionário de Pontos Fortes (SDQ) e um questionário sócio-demográfico construído para o efeito.

**Conclusões:** Salientamos que, um grande número de problemas de sono identificado neste estudo não foi inicialmente valorizado pelos pais; dormir com os pais pode estar associado a problemas relacionais; a duração total de sono da amostra é aparentemente adequada.



**Palavras-Chave:** adolescentes, crianças, hábitos de sono, perturbações do sono, Psiquiatria da Infância e Adolescência.

## **COMO MEDIDA DE AVALIAÇÃO PSICOMÉTRICA EM PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA**

Maria Moura, Ricardo Encarnação, Fátima Gomes

Unidade de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa, EPE, Lisboa

- Revista Portuguesa de Pedopsiquiatria (no prelo)

O SDQ permite uma boa discriminação entre crianças com e sem sintomas psiquiátricos. Apresenta uma Especificidade de 94,6% e uma Sensibilidade de 63,3%. A Sensibilidade é maior que 70% nos problemas de comportamento, hiperactividade, perturbações do humor e ansiedade.

SDQ torna-se mais sensível quando as categorias “Possível” e “Provável” são combinadas, mas sobre-inclusivo.

Quando aplicado a uma amostra da comunidade, a especificidade e valores preditivos negativos de cerca de 95%, mas a sensibilidade e valores preditivos positivos rondam os 35%.

O SDQ pode ser usado para detectar jovens que se encontram em risco elevado de desenvolver patologia mental ao nível dos cuidados de saúde primários.

Nos Serviços especializados pode ser usado no acesso clínico para obter uma ideia inicial sobre o tipo e severidade do problema psiquiátrico e como índice de resultado terapêutico.

A eficácia na triagem depende do tipo de perturbação – há baixa sensibilidade para algumas perturbações de ansiedade, perturbações do comportamento alimentar e Perturbações Globais do Desenvolvimento.

Se o algoritmo não é tão bom a detectar “nichos” de sintomas severos é bem melhor a detectar crianças com sintomatologia generalizada, Perturbação do Comportamento e PHDA.

Quando uma avaliação mais extensa de psicopatologia for necessária, deve optar-se por empregar outras escalas.

Embora o SDQ seja útil para efeitos de despiste e diagnóstico auxiliar de decisões, é importante enfatizar que o não deve ser utilizado de forma isolada para fazer diagnósticos de saúde mental.

**Palavras-chave:** escala, follow-up, patologia pedopsiquiátrica, rastreio, SDQ

## **OBESIDADE INFANTIL: SUAS ORIGENS, IMPLICAÇÕES PSICOSSOCIAIS E METABÓLICAS**

Inês Pinto

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E, Lisboa. /Área de Psiquiatria da Infância e da Adolescência; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

- Projecto de Doutoramento, aprovado pela Faculdade de Medicina do Porto, Junho de 2009 (Comunicação)
- Aceite em Concurso Público/FCT
- Reunião de Formação Conjunta da Área de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, 2009

**Introdução:** Os achados de uma resposta hedónica a uma dieta hipercalórica evidenciaram as potenciais implicações e a marcada vulnerabilidade para desenvolver obesidade nas crianças isoladas, sedentárias e sobrealimentadas. Os problemas de ansiedade na obesidade infantil são altos, tendem a persistir através do tempo e constituem um factor de risco para futura depressão. A interacção entre o eixo HPA e a reactividade do SNA com os níveis de ansiedade nas crianças obesas ainda não foi investigado.

**Objectivos:** Investigar se a interacção entre o eixo HPA e a reactividade do SNA é preditiva do desenvolvimento de ansiedade na obesidade infantil. O objectivo geral é aprofundar o conhecimento sobre as consequências específicas da obesidade infantil na saúde mental, a partir de uma amostra de crianças obesas.

**Métodos:** i) avaliação metabólica numa população pediátrica (7-12 anos) com IMC > 25kg/m<sup>2</sup>; ii) identificar os factores de risco psicossociais associados com a obesidade; iii) avaliar relações entre ansiedade, depressão e, obesidade; e iv) relacionar a avaliação metabólica e psicossocial da criança com a respectiva realidade psicossocial e metabólica da família nuclear.

**Resultados esperados:** Procura explicar a ocorrência de problemas psiquiátricos com a obesidade precoce, focando-se nos mecanismos biológicos. Os achados poderão ser importantes para prevenir a obesidade e o Síndrome Metabólico na idade adulta.

**Palavras-chave:** Ansiedade, Eixo Hipótalamo-Hipófise-Adrenérgico, Obesidade Infantil, Sistema Nervoso Autónomo, Vulnerabilidade Familiar

## **TENTATIVAS DE SUICÍDIO EM ADOLESCENTES INTERNADOS NA UNIDADE DE INTERNAMENTO DE PEDOPSIQUIATRIA DO CENTRO HOSPITALAR DE LISBOA CENTRAL**

Catarina Cordovil<sup>1</sup>, Margarida Guerreiro Crujo<sup>1</sup>, Diogo Frاسquilho<sup>2</sup>

1 - Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Interno do Internato Complementar de Psiquiatria do Hospital de Santa Maria.

- XX Encontro da APPIA – Bragança, 2009 (Poster)

- Revista de Saúde Mental, Maio/Junho de 2009, Vol.XI, nº3:15-20

**Introdução:** Os Comportamentos Auto-Destrutivos (CAD) designam todos os comportamentos que põem em causa a integridade física de um indivíduo. Quando associados a uma intenção de morrer fala-se de Tentativa de Suicídio (TS), sendo esta o factor preditor mais importante de risco de suicídio, que nos EUA é a 3ª causa de morte entre os adolescentes. Na adolescência, as TS são mais frequentes no género feminino e os suicídios no masculino, concorrendo para tal uma série de factores biopsicossociais.

**Objectivo:** O presente estudo retrospectivo observacional pretende, assim, caracterizar a população de adolescentes internados no Internamento de Pedopsiquiatria do CHCL por TS, entre Janeiro de 2006 e Fevereiro de 2009.

**Metodologia:** Recolha de dados demográficos, clínicos e psicopatológicos presentes nos processos clínicos.

**Resultados e Conclusão:** A maioria da amostra correspondia ao sexo feminino e os diagnósticos de Perturbação Depressiva e Perturbação da Personalidade *Borderline* foram os mais prevalentes. Foram descritos como factores de risco importantes: o insucesso escolar, a disfunção familiar e a patologia psiquiátrica parental; o método mais frequentemente utilizado foi a ingestão medicamentosa, tendo ocorrido na maioria das situações na consequência de um conflito relacional.

**Palavras-chave:** Adolescentes, Comportamentos Auto-Destrutivos, Internamento, Pedopsiquiatria, Tentativas de Suicídio

## UTILIDADE DAS TÉCNICAS NÃO VERBAIS NAS DESCRIÇÕES DAS CRIANÇAS

Neive Urbano.

Serviço de Pedopsiquiatria, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E. Lisboa

- Seminário de Psiquiatria Forense, Julho de 2009 (Comunicação).

Os maus-tratos nas crianças tornaram-se vastamente reconhecidos na década de 60 e desde essa altura têm sido encobertos em qualquer parte onde o inquérito sistemático tomou lugar. Os maus-tratos incluem: abuso físico – danos não acidentais (ferimentos na cabeça, fracturas, queimaduras, contusões), Síndrome de Munchausen por procuração, atraso no crescimento não orgânico e baixa estatura psicossocial; negligência – falta de cuidados físicos e médicos, de supervisão, de proximidade emocional, de estimulação; abuso emocional – hostilidade, privação de atenção, ameaça de abandono, exigências desapropriadas; abuso sexual. Em contexto clínico e mais recentemente em pesquisa em laboratório uma panóplia de técnicas não verbais tem sido usada em entrevista às crianças: adereços reais, acessórios e desenhar. Estas técnicas funcionam como facilitadores dos processos de recuperação de memória pois para além de permanecerem por um período de tempo ao longo da entrevista, permite às crianças mostrar ou desenhar e ao mesmo tempo falar e facilita a compreensão do que os adultos lhe estão a perguntar, diminuindo a

intimidação social e emocional da entrevista e a intrusão do entrevistador no mundo da criança.

É possível tornar a tarefa de recuperação de memória mais fácil, e esta ficar mais acessível ao relato verbal e assim aumentar a informação, através do uso de acessórios (objectos reais envolvidos no acontecimento, brinquedos, bonecos, modelos à escala), recriação do contexto (mental ou fisicamente) e propor à criança desenhar. No entanto a probabilidade da credibilidade do discurso não ser afectada é maior se o discurso for livre, sem as crianças serem incitadas a mostrar o que se passou.

O uso destas técnicas tem que ser muito cauteloso e adequado a cada contexto pois pode não ser prático ou mesmo muito traumático para a criança voltar ao cenário ou ser confrontada com lembranças e a criança não ser capaz desta interacção.

**Palavras-chave:** técnicas não verbais, maus-tratos.

## A PERTURBAÇÃO BIPOLAR NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA – APONTAMENTOS CLÍNICOS

Catarina Cordovil

Unidade de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Revista de Saúde Mental, Maio/Junho de 2009, Vol.XI, nº3:28-33

**Introdução:** Raquitismo hipofosfatémico de causa hereditária é uma doença crónica com comorbilidade significativa ao nível orgânico e psicoemocional. Caracterizado por alterações do metabolismo do fósforo secundárias à alteração da reabsorção do fósforo nos túbulos renais. Manifestações: atraso do crescimento ; deformações dos membros; estreitamento do disco metafisário; proeminência frontal; maior vulnerabilidade para fracturas recorrentes com agravamento das deformações ósseas.

A avaliação da sua gravidade depende de variáveis intrínsecas ao processo patológico mas também da percepção subjectiva e singular da doença feita pela criança e família. O processo de adaptação à doença é dinâmico na medida que o seio familiar pode vivenciar períodos de maior insegurança/revolta e alternar com intervalos de maior equilíbrio e aceitação.

**Caso clínico:** menina de 7 anos, raça branca, com diagnóstico de Raquitismo Hipofosfatémico aos 2 anos ;vive com os pais e o irmão de 11 anos e frequenta o 3º ano do ensino regular recorre a consulta de Pedopsiquiatria na Clínica da Lapa em Agosto de 2009 por dificuldades de adaptação à puberdade precoce e suspeita de discriminação por parte dos colegas. Antecedentes pessoais – gravidez desejada e planeada contudo a mãe queria ter um rapaz: “ Se fosse menina o pai gostava de dar o nome da irmã, que tinha morrido de leucemia muito nova...” A S. apresenta uma dinâmica de pensamento com traços histeriformes: teatralismo, marcada versatilidade, capacidade de sedução, onipotência escondendo a sua fragilidade; “la belle indifferença” face às crises.Há certos aspectos da sua história que teriam predisposto a este tipo de dinâmica: mãe não queria uma menina e por isso esteve pouco disponível sendo pouco valorizada pela S; o pai é inseguro e a sua ausência tornou-o mais idealizável. A S. faz uma negação da sua realidade interna através

da clivagem e de mecanismos de defesa maníacos que ostenta no controlo onnipotente dos objectos. Diagnóstico: Perturbação de Adaptação com humor ansioso.

Intervenção terapêutica: treino de estratégias para resolução de problemas dispondo recursos internos na criança e na família.

Prognóstico: doença pouco frequente com dores debilitantes e malformações visíveis com repercussões motoras, revela gravidade que pode propiciar uma interpretação problemática da doença pela criança e família.

**Palavras-chave:** adaptação; doença crónica; organização histeriforme

## ÁREA DE ESPECIALIDADES TRANSVERSAIS

### SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA RESPONSÁVEL: DR<sup>a</sup>. EUGÉNIA SOARES

#### A ECOGRAFIA NA DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL (DII) – EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE RADIOLOGIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA (HDE: 2003-2008)

Ana Paula Petinga<sup>1</sup>, Renata Jogo<sup>1</sup>, Alexandra Ferreira<sup>1</sup>, José Cabral<sup>2</sup>, Pedro Paulo Mendes<sup>1</sup>

1 - Serviço de Radiologia, Área de Radiologia Hospital de Dona Estefânia; 2 – Serviço de Gastrenterologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXII Reunião da Secção de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica da SPP – Comunicação livre (Braga, Março de 2009)

**Objectivos:** Avaliar o interesse da ecografia no diagnóstico e avaliação evolutiva da DII em fase activa, fundamentalmente na doença de Crohn.

**Material e Métodos:** Avaliou-se retrospectivamente 55 crianças e adolescentes referenciados da consulta de Gastrenterologia do HDE, a maioria com doença de Crohn. Todos realizaram Colonoscopia com Biopsias múltiplas. Efectuou-se sempre Ecografia Abdominal e Pélvica (Ecógrafo Siemens Antares e sondas de alta definição). Avaliou-se a transição ileo-cecal (íleon e cólon restante nos segmentos objectiváveis); valorizou-se a morfologia e peristaltismo da parede intestinal, as complicações locais extra intestinais e sinais inflamatórios inespecíficos coexistentes.

**Resultados:** Obteve-se uma boa correlação entre os achados descritos em ecografia, a topografia da sintomatologia e a suspeita clínica de reactivação de DII. Particularmente importante na D. de Crohn, a Ecografia foi relevante no diagnóstico e avaliação médica evolutiva destes doentes, incluindo aqueles que apresentavam complicações locais extra parietais.

**Conclusão:** Conclui-se haver uma boa correlação entre os achados ecográficos e a sugestão clínica de reactivação/complicações locais da DII, particularmente na D. de Crohn. Estes aspectos, aliados às vantagens da Ecografia já conhecidas, sugerem ser esta técnica suficiente na avaliação evolutiva da maioria destas situações, recorrendo-se a TC/RMN em casos seleccionados – facto pertinente atendendo ao grupo etário e carácter recorrente das DII.

**Palavras-chave:** Ecografia, Doença Inflamatória Intestinal, Doença de Crohn

## **AVALIAÇÃO POR TENSOR DIFUSÃO E TRACTOGRAFIA EM CRIANÇAS COM HEMIPARÉSIA CONGÊNITA**

Carla Conceição<sup>1</sup>, Madalena Patrício<sup>2</sup>, Rita Lopes Silva<sup>3</sup>

1 – Neurorradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Neurorradiologia, Serviço de Neurorradiologia, Hospital S. António Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Neuropediatria, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- V Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia, 29 e 30 de Maio de 2009, Figueira da Foz (Comunicação oral)
- Acta Med Port. 2009; 22(2):141(Resumo)

**Introdução:** As imagens por tensor difusão (DTI)/tractografia constituem um método de RM que possibilita a visualização das fibras de substância branca *in vivo*, nomeadamente da via piramidal.

**Objectivo:** O objectivo deste trabalho é apresentar casos de crianças com hemiparésia congénita e analisar os feixes cortico-espinais nas imagens de DTI e tractografia.

**Material e Métodos:** Foram estudados por RM 10 doentes com hemiparésia congénita, tendo sido incluído no protocolo técnico, para além de sequências convencionais T1 e T2, imagem por DTI com posteriores reconstruções 3D de tractografia e analisadas as alterações destas últimas.

**Resultados:** A RM demonstrou como causas da hemiparésia enfartes antigos e polimicrogíria, tendo sido documentados também casos sem alterações nas sequências convencionais ou cujas alterações estão em topografia que não pressupõe envolvimento da via piramidal. Em todas as crianças, foram encontradas alterações no DTI/tractografia, tendo-se observado redução do feixe cortico-espinhal correspondente ao lado lesado (contralateral à hemiparésia), incluindo nos pacientes sem alterações de sinal, volumétricas ou morfológicas nas restantes sequências ou com lesões em locais não correspondentes ao trajecto anatómico clássico destes feixes de projecção descendente.

**Conclusão:** O estudo por DTI/tractografia constitui uma ferramenta importante e adicional na avaliação das crianças com hemiparésia congénita, nomeadamente naquelas em que as restantes sequências são normais ou demonstram lesões em locais que não envolvem o feixe cortico-espinhal. É um método com aplicações potenciais variadas, não só no âmbito da patologia destrutiva e tumoral mas também na patologia malformativa e de desenvolvimento.

**Palavras-chave:** DTI, tractografia, hemiparésia congénita, pediatria

## **DIFFUSION TENSOR IMAGING AND TRACTOGRAPHY IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEMIPARESIS**

Carla Conceição<sup>1</sup>, Madalena Patrício<sup>2</sup>, Rita Lopes Silva<sup>3</sup>

1 – Neurorradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Neurorradiologia, Hospital S. António

Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Neuropediatria, Hospital Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- 10th International Congress of the European Society of Magnetic Resonance in Neuropediatrics, 3 a 5 de Setembro de 2009, Zurique (Poster)

**Aim:** Diffusion tensor imaging (DTI) and tractography are a MR technique that allows “in vivo” evaluation of white matter fibers, namely of the pyramidal tract. The aim of this work is to present cases of children with congenital hemiparesis and evaluate the cortico-spinal tract on DTI and tractography.

**Methods:** 14 cases of patients with congenital hemiparesis were evaluated by MRI, with T1 and T2 sequences, DTI and 3D reconstruction tractography. Analysis of DTI/tractography was made.

**Results:** MRI demonstrated as causes of hemiparesis strokes and malformations of cortical development, but there was also cases with no alteration on T1 and T2 anatomical images or with alterations in places where it was not presumed pyramidal tract involvement. In all children alterations were found on DTI/tractography, with reduction of the cortico-spinal tract related to the neurological deficit (contralateral to the hemiparesis), including in the patients with no other alterations.

**Conclusion:** Evaluation by DTI/tractography is an important and useful tool in the study of children with congenital hemiparesis, including those with a normal MRI (on anatomical T1 and T2 images). It is a method with a large potential in the pediatric field and with emerging applications, not only in tumoral and destructive pathology but also in congenital malformations and developmental disorders.

**Keywords:** DTI, tractography, congenital hemiparesis, children

## MALFORMAÇÕES NEFRO-UROLÓGICAS. ABORDAGEM IMAGIOLÓGICA

Ana Nunes

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

- X Congresso Nacional de Pediatria, 17/10/ 2009 (Workshop)
- Acta Pediátrica Portuguesa Vol. 40, nº5 Set/Out 2009 Supl I (Resumo)

**Fundamento:** Os avanços tecnológicos nas várias modalidades de imagem vieram contribuir para a melhoria do estudo funcional e morfológico do rim e tracto urinário, permitindo uma maior acuidade diagnóstica e consequentemente uma maior eficácia terapêutica.

**Objectivo:** A avaliação imagiológica pós-natal é fundamental para a confirmação ou exclusão do diagnóstico pré-natal, possibilitando assim uma orientação clínica e estratégia terapêutica adequadas, de modo a minimizar a morbilidade inerente a muitas destas anomalias, responsáveis por grande parte das situações de doença renal crónica na criança.



**Métodos:** As técnicas de imagem utilizadas na investigação imagiológica e follow-up da patologia malformativa são a Ecografia, a Cistografia Per-miccional, a Urografia de Eliminação, a Tomografia Computorizada (TC), a Ressonância Magnética (RM) e os Exames de Medicina Nuclear.

**Resultados:** A optimização dos métodos de estudo, visando a diminuição da dose de radiação e a redução do número de investigações contribuem para um maior sucesso dos resultados e um acompanhamento mais correcto e confortável para a criança.

**Conclusão:** É nosso objectivo o diagnóstico correcto das anomalias congénitas do tracto urinário e propomos facultar uma investigação menos invasiva, com baixa dose de radiação e baixo custo. Neste contexto torna-se fundamental a cooperação multidisciplinar do nefrologista, urologista e radiologista pediátricos, a fim de optimizar as modalidades diagnósticas.

**Palavras-chave:** Imagiologia; Malformações do Aparelho Urinário

## MANIFESTAÇÕES RADIOLÓGICAS DA FIBROSE QUÍSTICA PULMONAR

Hermínia Henriques<sup>1</sup>, Renata Jogo<sup>2</sup>, Ana Paula Petinga<sup>2</sup>, Eugénia Soares<sup>2</sup>

1 - Serviço de Radiologia do Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Radiologia Pediátrica do Hospital de Dona. Estefânia, Departamento de Imagiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Curso Pós-Graduado de Radiologia do Tórax e Intervenção, Lisboa, Maio de 2009 (Comunicação livre)

A Fibrose Quística é uma das doenças pulmonares crónicas mais frequentes na infância. É considerada uma doença autossómica recessiva, que resulta de mutação no braço longo do cromossoma 7. A alteração no transporte do cloro através da membrana epitelial resulta em redução na drenagem do muco e obstrução das vias aéreas, com aumento da incidência de infecções respiratórias e bronquiectasias entre múltiplas outras alterações ao longo da evolução da doença.

Os autores revêm os aspectos radiológicos sugestivos desta entidade, no Radiograma e TC do pulmão de três adolescentes seguidos na consulta de Fibrose Quística do Hospital D. Estefânia.

Conclui-se pela pertinência da avaliação do parênquima pulmonar fundamentalmente na avaliação evolutiva de complicações frequentes especialmente diagnosticadas e valorizadas evolutivamente por TC/ HRCT - alterações de ventilação/ perfusão, bronquiectasias, infecção respiratória recorrente e suas complicações.

**Palavras-chave:** fibrose quística, TC

## NOVOS DESAFIOS EM NEUROIMAGIOLOGIA

Carla Conceição

Neurorradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital Dona. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XVII Jornadas de Pediatria de Leiria e Caldas da Rainha “O contributo da imagem em pediatria”, 26 e 27 de Novembro de 2009, Óbidos (Mesa redonda)

Desde a descoberta do Rx por Roentgen em 1895 até às primeiras imagens médicas de Ressonância Magnética no início dos anos 80, decorreram quase 90 anos durante os quais se assistiu ao aparecimento e desenvolvimento de diferentes técnicas de imagem que visavam a avaliação imagiológica do sistema nervoso, essencialmente do central, mas também das estruturas envolventes e com ele relacionadas, como as vasculares e ósseas. Técnicas invasivas e pouco informativas, como a pneumoencefalografia e a cisternografia, foram substituídas no início da década de 70 pela Tomografia Computorizada (TC), técnica que pela primeira vez permitiu uma visualização directa do cérebro e da sua estrutura. Na década de 80 o aparecimento da Ressonância Magnética (RM) marcou um avanço ainda maior neste estudo do sistema nervoso e estruturas relacionadas, atendendo à sua maior resolução de contraste e multiplicidade de parâmetros de avaliação. Desde então e até à data, o aparecimento e desenvolvimento de inúmeras sequências de RM levou a uma avaliação progressivamente mais detalhada e abrangente, tendo-se passado da avaliação meramente estrutural ou anatómica para a funcional ou fisiológica, nas suas diferentes perspectivas. São estas técnicas mais recentes de RM, por vezes designadas de avançadas, que constituem actualmente e nos próximos tempos o grande desafio na neuroimagem. Métodos como a espectroscopia, estudos de perfusão, mapeamento cortical de funções cerebrais, estudos de fluxo de liquor e tractografia, permitem uma avaliação multimodal do sistema nervoso, frequentemente complementar à informação estrutural e visando uma compreensão mais detalhada da sua fisiologia e fisiopatologia. Também o aparecimento de novas e melhores sequências e a utilização de equipamentos de maior campo magnético (3 Tesla ou superior), tem permitido uma avaliação cada vez mais detalhada da anatomia e de diferentes situações patológicas, nomeadamente tumorais, malformativas ou vasculares. Sequências volumétricas com imagens de espessura inferior a 1 mm permitem, por exemplo, a detecção de pequenas malformações corticais ou malformações do nervo estato-acústico, de outro modo não possível. Mas também na Tomografia Computorizada grandes avanços têm acontecido e continuam a acontecer: aparelhos de multi-corte permitem uma avaliação rápida e detalhada das estruturas, como por exemplo do ráquis ou do ouvido em poucos segundos de aquisição, mas também a realização de estudos angiográficos venosos e arteriais. Este desenvolvimento tecnológico passa igualmente pela redução das doses de radiação em determinados exames de TC, sem detrimento da qualidade de avaliação das imagens, aspecto este particularmente importante em pediatria. Mas, em última instância, os novos desafios em neuroimagem continuam na sua génese idênticos aos actuais ou aos que os antigos no passado se deparavam, apenas com diferentes e mais modernas ferramentas de avaliação: a realização de diagnósticos correctos e cada vez mais precisos baseados na informação complementar dos métodos de imagem aliados à clínica, a orientação de terapêuticas e o fornecimento de indicadores prognósticos.

**Palavras-chave:** Tomografia Computorizada, Ressonância Magnética Funcional, espectroscopia, perfusão, DTI

## **O CONTRIBUTO DA IMAGEM POR TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA NA AVALIAÇÃO DA PATOLOGIA BROCO-PULMONAR NA CRIANÇA**

Rita. Cabrita Carneiro

Serviço de Radiologia do Hospital de Dona. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa central, EPE, Lisboa

- X Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Pediatria (Comunicação)

Acompanhar e compreender os recentes avanços tecnológicos em imagiologia médica, e em particular na Tomografia Computorizada, é um dos maiores desafios, mas simultaneamente, uma vertente essencial, da prática médica, quer radiológica, quer pediátrica.

A introdução da Tomografia Computorizada (TC) - e posteriormente da TC helicoidal, e ainda mais recentemente, da TC multidetectores (TCMD) - revolucionou o estudo imagiológico da patologia pulmonar na criança, permitindo a aquisição da imagem do pulmão e das vias aéreas num curto espaço de tempo, atenuando os artefactos condicionados pelos movimentos respiratórios e cardíacos.

Na população pediátrica, o recurso à TCMD assume particular relevância como técnica não invasiva no estudo da patologia torácica, melhorando a resolução temporal e espacial, condicionando evidente redução do tempo de aquisição, e consequentemente reduzindo a necessidade de sedação. Geram-se assim imagens de fácil acessibilidade e leitura anatómica, nomeadamente com o recurso a reconstruções 3D.

Faz-se uma revisão das diferentes técnicas e indicações clínicas dos exames por TC do tórax da criança, com ênfase na preparação do paciente, sedação e recurso a contraste endovenoso, de acordo com a patologia em estudo.

**Palavras-chave:** Patologia bronco-pulmonar; Tomografia Computorizada

## **PATOLOGIA VASCULAR NA CRIANÇA**

Carla Conceição

Neurorradiologia, Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- IV Curso De Neurorradiologia – Neurorradiologia Vascular, 6 e 7 Fevereiro de 2009, Hospital Fernando Fonseca, Amadora (Palestra)

**Introdução:** A patologia vascular da criança, mais rara que em idade adulta mas de incidência crescente, apresenta particularidades clínicas e etiológicas mas também

imagiológicas.

**Objectivos:** Esta apresentação visa efectuar uma revisão sobre os principais aspectos da patologia vascular pediátrica, focando essencialmente o papel da imagem.

**Métodos:** É feita uma breve revisão sobre a incidência, clínica e etiologia da patologia vascular na criança e são apresentados vários casos clínicos e respectivos exames de imagem.

**Resultados:** Discutem-se casos ilustrativos das principais categorias deste grupo de patologias, nomeadamente em contexto de drepanocitose, infecções meningéas ou sistémicas, doenças cardíacas, pós varicela, doença de Moya Moya ou doenças metabólicas. Focam-se sobretudo os aspectos imagiológicos por TC e RM, bem como as principais diferenças relativamente aos adultos, nomeadamente a maior percentagem de enfartes hemorrágicos e de transformação hemorrágica, de calcificações distróficas e a evolução mais rápida para a encefalomalácia. Particulariza-se também o papel dos exames complementares de imagem relativamente ao diagnóstico diferencial e prognóstico.

**Conclusão:** Os exames de neuroimagem, sobretudo a RM, têm um papel importante na caracterização da patologia vascular pediátrica, apresentando algumas particularidades relativamente aos adultos, contribuindo também o diagnóstico diferencial e alguns casos fornecer informações de carácter prognóstico.

**Palavras-chave:** AVC, criança, patologia vascular SNC, RM, TC

## SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA RESPONSÁVEL: DR.<sup>a</sup> ROSA BARROS

### INFECCÕES DO TRACTO URINÁRIO – REVISITANDO O CUMITECH

Daniel Alves

Serviço de Patologia Clínica do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Serviço de Patologia Clínica do Hospital Dona Estefânia, 02/12/2009 (Comunicação)

**Objectivo:** Uniformização de conceitos na valorização laboratorial de Infecções do Tracto Urinário

O presente trabalho consistiu numa revisão da epidemiologia e etiopatogenia das infecções do tracto urinário, incidindo posteriormente nos elementos chave que permitem a obtenção de um diagnóstico fiável destas patologias. Após as considerações iniciais que levam à suspeita clínica, foram abordados os elementos laboratoriais que permitem afirmar ou infirmar o diagnóstico, desde logo com ênfase no tipo de amostra obtida e na influência de uma colheita incorrecta no resultado final. Adoptámos então uma abordagem centrada no processamento adequado da amostra, e finalmente analisámos a valorização dos resultados

obtidos no laboratório de Microbiologia. Considerando a multiplicidade de algoritmos laboratoriais válidos existentes, procurou-se uma tentativa de uniformização de conceitos para ser aplicada no Laboratório de Microbiologia do CHLC, baseando-nos em guidelines internacionais, descritas no Cumitech (Cumulative Techniques and Procedures in Clinical Microbiology) e sua análise crítica. A discussão posterior do trabalho contribuiu para a identificação de aspectos a aprimorar, a serem implementados pelo Serviço.

**Palavras-chave:** Cumitech; Infecções do Tracto Urinário

## MARCADORES SEROLÓGICOS NO DIAGNÓSTICO DA DOENÇA CELÍACA

Ana Margarida Reis<sup>1</sup>, Vitória Matos<sup>2</sup>, Virgínia Loureiro<sup>2</sup>, José Cabral<sup>3</sup>

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Unidade de Gastreenterologia Infantil, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XXX Reunião Anual da SPAIC (Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica), Albufeira, 1 a 4 de Outubro de 2009 (Poster).

**Introdução:** A doença celíaca caracteriza-se por uma intolerância permanente às proteínas do glúten que se apresenta em indivíduos geneticamente predispostos e se manifesta por uma atrofia da mucosa duodenal, podendo também atingir outros órgãos e sistemas, sendo nestes casos, o diagnóstico mais difícil. Os marcadores serológicos utilizados para o seu diagnóstico são Anti-transglutaminase IgA/IgG (TG), Anti-gliadina IgA/IgG (AGG) e Anti-endomísio IgA (EMA). Embora sejam importantes numa abordagem inicial e para seguimento da evolução da doença, o diagnóstico definitivo é dado pela biópsia duodenal. Objectivo: Avaliar o custo-benefício dos marcadores serológicos (TG, AGG e EMA) no diagnóstico da doença celíaca.

**Material e métodos:** Foram seleccionados os doentes da Consulta de Gastreenterologia Infantil do Hospital de Dona Estefânia, sem o diagnóstico de doença celíaca, que no período entre 01/01/2006 a 28/04/2008 tiveram pelo menos 1 dos 3 marcadores serológicos positivos e realizaram biópsia duodenal. Comparou-se o resultado laboratorial dos marcadores serológicos com o resultado histológico da biópsia duodenal.

**Resultados:** Foram estudados 57 doentes (35F: 22M), com uma média de idades de 4,2 anos (min-1, máx-15). A TG (estudada em 57 doentes) teve uma sensibilidade de 97%, especificidade de 33%, valor positivo preditivo (VPP) - 71%, valor negativo preditivo (VNP) -88% e uma associação estatisticamente significativa entre marcador e biópsia (p=0.002). A AGG (estudada em 56 doentes) revelou uma sensibilidade de 46%, especificidade 58%, VPP-62%, VNP-50%, sem associação estatisticamente significativa com a biópsia (p= 0,43). O EMA (estudado em 43 doentes) mostrou uma sensibilidade de 83%, especificidade 46%, VPP-71%, VNP-63%, e uma associação estatisticamente significativa com a biópsia (p= 0,002).

**Conclusão:** De acordo com outros estudos publicados, a nossa casuística revela que a Anti-transglutaminase e o Anti-endomísio IgA são os marcadores mais fiáveis no diagnóstico da

doença celíaca, embora apresentem uma especificidade baixa, pelo que em termos de custo benefício será uma mais valia optarmos por estes 2 marcadores simultaneamente.

**Palavras-chave:** doença celíaca, marcadores serológicos

## **NOÇÕES BÁSICAS SOBRE MONITORIZAÇÃO DE IMUNOSSUPRESSORES**

Antonieta Bento, Filipa Fortunato.

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

- Serviço de Patologia Clínica do Hospital Dona Estefânia, 20 de Abril de 2009.

Com vista a atingir uma medicina personalizada, torna-se necessário escolher o fármaco certo, na dose certa, para a pessoa certa. É nesta linha de pensamento que assentam os objectivos deste trabalho, no que respeita a algumas noções básicas sobre monitorização de imunossuppressores. Este trabalho tem portanto, não só o objectivo de fazer uma revisão sobre o conceito de monitorização de fármacos e situações em que esta está indicada, mas também, a pretensão de focar os objectivos desta monitorização terapêutica, que consistem em atingir o intervalo terapêutico alvo e limitar as reacções adversas destes fármacos. Posto isto, foi feita uma abordagem às recomendações e guidelines da monitorização terapêutica de fármacos, destacando os imunossuppressores Ciclosporina e Tacrolimus (FK), com as suas características individuais.

**Palavras-chave:** Monitorização terapêutica; Imunossuppressores (Ciclosporina e Tacrolimus)

## **NORMAS DE COLHEITA EM MICROBIOLOGIA**

Carlos Severino; Margarida Pinto; Rosa Maria Barros

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

O poster foi elaborado no âmbito da centralização do sector de Microbiologia do Serviço de Patologia Clínica, no Hospital de Dona Estefânia.

O objectivo principal consistiu na divulgação das normas gerais e específicas de colheita e transporte de alguns produtos biológicos, em diversos serviços do Centro Hospitalar de Lisboa Central, no sentido de proceder a uma uniformização de procedimentos, tendo sido objecto de discussão inter pares. Esta divulgação ficou documentada com a afixação de um poster e entrega de normas elaboradas pelos médicos do sector da microbiologia, em cada um dos serviços.

A apresentação decorreu nos serviços de Neurocirurgia, UCIP, Hematologia, Serviço 3 e Serviço de Patologia Clínica do Hospital de Santo António dos Capuchos; Serviço de Cardiologia pediátrica do Hospital de Santa Marta e Serviço 1 do Hospital de São José.

Os produtos abordados no poster foram: hemoculturas; líquido cefalorraquidiano; exsudados; biopsias; urina; exsudados genitais; exsudados faríngeos; cateteres vasculares; amostras respiratórias e fezes.

**SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO**  
**RESPONSÁVEL: DR.<sup>a</sup> MADALENA LEVY**

**A IDADE — UMA VARIÁVEL PREDITORA DA FUNCIONALIDADE APÓS ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL? UM ESTUDO MULTI-ANÁLISES**

Rita Tomás, Sofia Cláudio, João Coelho, Humberto Marreiros<sup>1</sup>, Mafalda Bártolo, Rui Santos, Sara Lorga, Susana Santos e Eugénia Veiga

1- Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- *Revista da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação*, Volume 17, N.º 1, Ano (2009), pp. 44-48.

Existem diversos factores que podem influenciar o prognóstico funcional nos doentes com acidente vascular cerebral (AVC), nomeadamente o hemisfério afectado, severidade do deficit neurológico inicial, presença de comorbilidades, etiologia, entre outros. A idade como factor preditivo na reabilitação destes doentes tem sido alvo de controvérsia. O objectivo deste trabalho foi avaliar a idade como variável preditiva de funcionalidade após AVC.

Os autores recolheram retrospectivamente os dados dos processos clínicos dos doentes internados para reabilitação no Serviço de MFR do Hospital de Curry Cabral durante o ano de 2008, tendo como critério de inclusão diagnóstico de AVC. A funcionalidade foi avaliada à entrada e à saída do internamento, com a Medida de Independência Funcional (MIF) e o Índice de Barthel (IB). Os doentes com idade igual ou inferior a 45 anos foram considerados jovens adultos. Foi realizado o emparelhamento de doentes em casos-controlo. Para cada caso de AVC no adulto jovem os critérios de emparelhamento foram: idade > 45 anos, o mesmo tipo de AVC e hemisfério envolvido e igual MIF à entrada (mais ou menos três pontos). Para tratamento estatístico foi utilizado o programa SPSS 13.0.

Foram recolhidos dados de 69 doentes com AVC, dos quais 12 foram considerados adultos jovens (38±5 anos). Quando comparados com os doentes mais velhos, os adultos jovens saíram com uma MIF maior (101 Vs 88 pontos; p=0,04), sem que se verificassem diferenças estatisticamente significativas em relação a: MIF à entrada, IB à entrada e saída, eficiência da MIF ou duração do internamento.

A idade jovem associou-se com um melhor valor de MIF à saída (r=-0,33, p=0,006), mesmo quando se controlou para a MIF à entrada (r=-0,23, p=0,05).

Em relação à análise dos nove pares caso-controlo, não se verificaram diferenças entre os grupos nas medidas de funcionalidade à entrada e à saída, nem na duração do internamento.

A idade correlacionou-se com funcionalidade à saída, sendo que os doentes mais jovens saíram mais funcionais. No entanto, na análise caso-controlo, quando se controlou para outras variáveis (e.g. tipo de AVC), a variável perdeu o seu valor preditivo. Estes resultados podem dever-se ao facto de o AVC no jovem adulto ter diferentes características, como um maior número de eventos hemorrágicos. Nesta amostra, os jovens adultos tiveram igual número de AVC isquémicos e hemorrágicos (seis) e o grupo mais velho teve apenas 23% eventos hemorrágicos (p=0,07). É conhecido o melhor prognóstico funcional deste tipo de AVC, quando não associados a mortalidade precoce.

Este estudo apresenta algumas limitações: o tamanho da amostra; o facto de a MIF e o IB não serem medidas de funcionalidade desenvolvidas especificamente para doentes com AVC; um viés de selecção, pois somente alguns doentes são incluídos em programa de reabilitação em internamento; o momento de avaliação da funcionalidade residual foi à saída do internamento, apenas algumas semanas pós-AVC.

A idade jovem parece associar-se a um melhor prognóstico funcional. Este aspecto pode estar associado ao facto de o AVC nos doentes mais novos ter características diferentes (e.g. maior proporção de AVC hemorrágico), normalmente associadas a uma recuperação mais favorável

**Palavras-chave:** Acidente vascular cerebral; Funcionalidade; Variável preditiva

### **MIELINÓLISE PÔNTICA E EXTRAPÔNTICA — A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

Humberto Marreiros<sup>1</sup>, Rui Santos, Susana Santos, Rita Tomas, Alexandra Marques, Eugénia Veiga.

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa.

*Acta Médica Portuguesa* (no prelo).

**Resumo:** Introdução: A mielinólise define-se como uma doença desmielinizante aguda, associada a um quadro clínico de tetraplegia flácida e a incapacidade na fala e na deglutição. A patogenia em geral está associada a perturbações electrolíticas, particularmente hiponatremia profunda e sua rápida correcção. A confirmação imagiológica do diagnóstico pode ser feita recorrendo à Ressonância Magnética Nuclear. Objectivo: Os autores fazem a descrição do caso clínico, evidenciando a sua evolução e programa de reabilitação instituído, realçando os ganhos da funcionalidade. São descritas também as intercorrências clínicas relevantes no atraso do diagnóstico.

**Caso clínico:** Apresenta-se uma doente com antecedentes psiquiátricos e polidipsia, internada na sequência de um quadro convulsivo resistente à medicação, tendo sido identificada hiponatremia e feita a sua correcção. Após a correcção a doente desenvolveu um quadro de tetraplegia e hipotonia generalizada, tendo realizado uma Ressonância Magnética compatível com o diagnóstico de mielinólise centropontica e extrapontica.

**Palavras-chave:** Mielinólise centropontica e extrapontica.

### **MOYAMOYA DISEASE — ABOUT TWO CASE REPORTS**

Humberto Marreiros, Francisco Tavares, Mafalda Pires, Rita Francisco, António Teixeira, Clara Loff.

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



- *5th World Congress of the ISPRM. Istanbul, 13 a 17 de Junho de 2009 (Poster)*

**Introduction:** Moyamoya disease is characterized by progressive occlusion of the bilateral carotid forks associated with a fine vascular network at the base of brain, the “moyamoya” vessels.<sup>1</sup> The posterior cerebral artery is also involved in 30% of patients with moyamoya disease.<sup>2</sup> Both children and adults develop moyamoya disease, but their clinical features often differ. Thus, although most pediatric patients develop transient ischemic attack (TIA) or cerebral infarction, about half of adult patients experience intracranial bleeding. Paediatric stroke is probably more common than once suspected, although far fewer children are affected by stroke than adults. It has been reported in all racial and ethnic groups. The annual incidence is estimated at 2.5 cases per 100 000 children. Half of the reported cases are ischaemic in origin, and the other half are haemorrhagic.

**Purpose:** This case series is of patients with paediatric ischaemic stroke identified in the past 3.5 years (from January 1996 to June 2000) in a central hospital.

The purpose of this work is to present two cases reports of Moyamoya disease in paediatric age, focusing in the clinical manifestations and evolution and rehabilitation program instituted.

**Discussion/Conclusion:** Rehabilitation can begin immediately after the acute phase. Children with stroke have unique rehabilitation considerations.

In addition to assessing the patient’s physical disability, the overall functional, cognitive, and behavioural impairment should also be assessed and a rehabilitation programme with definite goals set. These goals may need to be modified as the child ages. Input from a paediatric neurologist, physiotherapist, occupational therapist, speech therapist, teacher, psychologist, social worker, family, and others may be required to establish an appropriate rehabilitation programme. The prognosis after stroke in children is relatively positive compared with that of adults, probably due to brain plasticity.

**Key-words:** Moyamoya disease, pediatric patients; rehabilitation

## OMALGIA NO HEMIPLÉGICO

Mafalda Pires, Humberto Marreiros

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- IX Jornadas Internacionais de Medicina Física e de Reabilitação, 15 e 16 de Outubro de 2009

**Introdução:** A omalgia do hemiplégico possui uma elevada incidência (entre 48% a 84%), sendo de etiologia multifactorial. Apresenta uma incidência superior nos doentes com poucos ou nenhuns movimentos voluntários no membro superior afectado (podendo ultrapassar os 80%), nos doentes com alteração da sensibilidade, *neglect* ou espasticidade grave. Poderá ter impacto negativo sobre todo processo de reabilitação, mascarar a recuperação motora e consequentemente condicionar resultados funcionais pobres, implicando muitas vezes internamentos hospitalares mais prolongados. O diagnóstico da

etiologia é dificultado pelo défice muscular, pelo exame objectivo de um ombro com referências anatómicas alteradas e pela patologia degenerativa associada.

**Objectivo:** Os autores propõem-se realizar um protocolo de prevenção e tratamento da omalgia do hemiplégico.

**Métodos:** Realizou-se uma pesquisa bibliográfica na Pubmed/Medline, Cochrane Database, Embase, GatewayOvid e Medscape.

**Discussão e Conclusão:** O tratamento é dificultado pela etiologia multifactorial, sendo dependente de pessoal médico, enfermagem, teraputas, familiares e o próprio doente.

A melhor forma de tratamento da omalgia é a prevenção e deve começar imediatamente após AVC.

**Palavras-chave:** Hemiplégia; Omalgia

### REABILITAÇÃO NA DESARTICULAÇÃO DA ANCA

Mafalda Pires, Rita Francisco, Humberto Marreiros, Francisco Tavares, Maria José Costa  
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- X Congresso Nacional da SPMFR, Viseu, 12 a 14 de Março de 2009

**Introdução:** 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. Dada a infrequência deste quadro de amputação na clínica de Reabilitação de amputados, considerámos importante a revisão do presente tema.

**Materiais e Métodos:** Foi realizada uma revisão bibliográfica do tema, tendo sido pesquisadas as seguintes bases de dados: Gateway.ovid, PubMed, Medscape, Cochrane.

**Resultados:** Até há alguns anos considerava-se a desarticulação da anca um factor impeditivo de protetização funcional, dado o dispêndio energético a que se associava. Actualmente o desenvolvimento de modelos cada vez mais anatómicos e leves, permite ao amputado uma funcionalidade com independência modificada e muitas vezes a realização de marcha e de actividades de vida diária sem a utilização de auxiliares de marcha ou outro tipo de ajudas técnicas. Para que este resultado funcional possa ser alcançado terá de haver um trabalho multidisciplinar, desde a abordagem psicológico-psiquiátrica do doente, muitas vezes iniciada antes da desarticulação, passando obviamente pela constituição cirúrgica apropriada de um coto moldado com miodese adequada das massas musculares remanescentes, cuidados de enfermagem na fase de cicatrização e finalmente readaptação ao esforço e fortalecimento muscular do coto, com selecção apropriada da prótese e treino de marcha .

**Conclusões:** Uma vez que apenas 2% de todas as amputações são desarticulações da anca, o desenvolvimento de protocolos para reabilitação/protetização destes doentes é difícil. Tal como outros níveis de amputação proximal de membro inferior, a desarticulação da anca reveste-se de uma alta taxa de insucesso devido ao peso, gasto energético exacerbado e dificuldade na adaptação do encaixe ao coto. Ainda que parte destes problemas tenha sido contornado através da utilização de próteses endosqueléticas, material de interface maleável e desenhos de encaixes mais dinâmicos, os gastos energéticos para o amputado continuam a ser na ordem dos 200%, relativamente ao Humano são. Assim, a Reabilitação destes doentes mantém-se um desafio.

**Palavras-chave:** Desarticulação, anca, reabilitação, protetização

### **REABILITAÇÃO NA DOENÇA DE PARKINSON**

Mafalda Pires, Rita Francisco, Humberto Marreiros, Francisco Tavares

1 - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Dona Estefânia; Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital Dona Estefânia, Serviço de Medicina Física e de Reabilitação

- X Congresso Nacional da SPMFR, Viseu, 12 a 14 de Março de 2009

**Introdução:** A doença de Parkinson (DP) é uma doença degenerativa do SNC, crónica, lentamente progressiva, É uma das doenças crónicas mais comuns nos adultos, tendo uma incidência de 10-20/ 100.000 por ano. Embora a esperança de vida dos doentes com DP seja praticamente normal, pode haver um risco aumentado de morte associado às complicações. A DP resulta de uma perturbação no sistema extrapiramidal. A causa exacta da DP permanece desconhecida, sendo a sua origem provavelmente multifactorial. Não existe tratamento neuroprotector que atrase a progressão da doença.

**Materiais e Métodos:** Foi realizada uma revisão bibliográfica do tema, tendo sido pesquisadas as seguintes bases de dados: Gateway.ovid, PubMed, Medscape, Cochrane.

**Resultados:** A farmacoterapia é o tratamento mais comum para os sintomas motores, mas o seu uso prolongado pode levar a complicações nomeadamente discinésias e flutuações motoras. A reabilitação na doença de Parkinson tem sido frequentemente questionada no que respeita ao seu conteúdo, mecanismo de acção, eficácia e custos. Existem outras formas de tratamento da doença, nomeadamente neurocirúrgicas.

**Conclusões:** A doença de Parkinson necessita de uma abordagem transdisciplinar, no sentido de controlar as complicações médicas e conseguir o maior ganho de funcionalidade possível.

**Palavras-chave:** Doença de Parkinson, sistema extrapiramidal

### **FRACTURES IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH SPINA BIFIDA — EXPERIENCE OF A PORTUGUESE TERTIARY CARE HOSPITAL**

Humberto Marreiros<sup>1</sup>, L. Monteiro<sup>2</sup>, Clara Loff<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>2</sup>

1 - Physical Medicine & Rehabilitation Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 2 - Paediatric Neurology Department, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

- 53rd Annual Scientific Meeting Peter Froggatt Centre in Queen's University, Belfast, Northern Ireland, Belfast, UK. 24-27 June 2009.
- Developmental Medicine & Child Neurology em 26 de Janeiro de 2010.
- *Cerebrospinal Fluid Research* 2009, 6(Suppl 2):S34, 27 November 2009.

**Background:** Some decades ago, patients with myelomeningocele were damned to a short and distressing existence, but nowadays, with medical advances, their life has been prolonged. However quality of life is far from expected in many cases. The aim of this study was to examine the occurrence and pattern of bone fractures in paediatric spina bifida (SB) patients. A literature review about the state of the art of treatment and prevention of secondary osteoporosis in patients with SB was also done.

**Materials and methods:** We reviewed data of all SB patients, aged 0-18, who have been followed in our SB Nucleus in the last two years. Once the eligible population of patients with SB had been assembled, chart reviews were conducted to abstract data from the health records. After that, each family was contacted, either directly or by telephone call. The parameters examined were: date of birth, sex, level of neurological lesion, type of ambulation, shunted hydrocephalus, shunt revision, syringomyelia, history of prolonged immobilization, the number of fractures and their location, age of occurrence of each fracture and the type of provoking stress. We used MATLAB software (Version 7.1) for all statistical analyses. To examine the current recommendations regarding osteoporosis and prevention of fractures in paediatric SB patients we searched the Cochrane database, MEDLINE/ PUBMED, EMBASE and CINAHL.

**Results:** The sampling process for this study began with 152 patients; however the inclusion criteria were fulfilled by only 113 patients, who sustained 45 fractures (in 25 patients). These involved predominantly femur or tibia. Statistically significant differences were found between the occurrence of fractures and the clinical ambulation and motor level. The inciting events that lead to fractures are commonly unidentified or are associated with relatively minimal traumas.

**Conclusion:** Despite the decline of SB in the western world, with consequent lesser scientific demand, we still have to treat patients with this condition. The importance of prevention and treatment of SB-induced osteoporosis is highlighted by our report. The safety and efficacy of drugs to treat osteoporosis in adults have not been evaluated satisfactorily in children with SB. There needs to be a common effort to provide the opportunity to solve this problem through rigorously randomized and controlled designed trials. It isn't enough to give years of survival, without improving the quality of life.

**Key-words:** Fractures; Spina bifida

**SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA**  
**RESPONSÁVEL: DR.<sup>a</sup> DEONILDE ESPÍRITO SANTO**

**A ESPECIALIDADE DE IMUNO-HEMOTERAPIA**

Deonilde Espírito Santo

Serviço de Imunohemoterapia, Área de Pediatria Médica Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Revista ABO nº 37:5-7 ( Jan./Mar/09)

A utilização de sangue humano como terapêutica de substituição tem colocado exigências crescentes de garantia de qualidade e de segurança transfusional.

Em 1985, o Conselho da Europa, na Recomendação Nº R(85)5, propôs um modelo de programa para a formação de futuros especialistas em transfusão de sangue, para se poder responder cabalmente à crescente necessidade de componentes sanguíneos, aos desenvolvimentos biotecnológicos associados à medicina transfusional e, também, pelo facto de a transfusão ser considerada uma actividade de alto risco para a saúde pública. Portugal em 1981 aderiu a esta recomendação com a criação da especialidade de imuno-hemoterapia e dos respectivos internatos.

A entrada de Portugal na actual União Europeia e a conseqüente partilha e conjugação de políticas tem levado a alterações legislativas e estruturais muito importantes:

1. O decreto-lei 267/2007, que transpõe para a ordem jurídica nacional as quatro Directivas Europeias nºs 2002/98/CE, 2004/33/CE, 2005/61/CE e 2005/62/CE, estabelece que o sangue e os componentes apresentem critérios de qualidade e segurança sobreponíveis em todos os estados membros, tendo em atenção a liberdade de movimento dos cidadãos dentro da União Europeia. Estabelece, igualmente, normas de hemovigilância, qualidade e segurança destinados à colheita, à análise, ao processamento, ao armazenamento e à distribuição do sangue humano e dos componentes sanguíneos.
2. Define dois tipos de serviços: os serviços de sangue e os serviços de medicina transfusional, consoante se dedicam basicamente à colheita ou à administração do sangue.
3. Cria uma nova estrutura – a Autoridade para os Serviços de Sangue e da Transplantação (ASST) – que, entre outras actividades, irá promover acções de inspecção, e respectivas medidas correctivas, destinadas à melhoria da qualidade dos serviços de sangue e de medicina transfusional.
4. As funções do Instituto Português do Sangue – Instituto Público (IPS-IP), para além da sua vertente associada às colheitas, são reformuladas, reforçando a sua interligação com os serviços hospitalares, nomeadamente assegurando o funcionamento do sistema nacional de hemovigilância e o acompanhamento dos serviços de medicina transfusional, a fim de garantir o cumprimento das directrizes aplicáveis.

Para responder às actuais exigências e às que se podem prever do futuro e dando cumprimento às directivas europeias, a especialidade de imuno-hemoterapia tem de planear e coordenar a sua actividade, se possível, a nível nacional.

O planeamento e a coordenação implicam que as diferentes estruturas partilhem os objectivos e as metodologias de trabalho. É necessário que elas comuniquem entre si como

um sistema de vasos comunicantes. Este é um dos factores imprescindíveis para que possa haver qualidade nos serviços; e a implementação de sistemas de qualidade é uma exigência das directivas europeias.

Deve ainda existir envolvimento dos profissionais das várias estruturas através da divulgação dos objectivos que se pretendem alcançar, bem como das metodologias que irão ser implementadas para os atingir.

Só poderá haver progresso se os profissionais forem envolvidos, se estiverem motivados e conscientes da sua responsabilidade no processo.

**Palavras-chave:** especialidade, imuno-hemoterapia

## ÁREA DE GINECOLOGIA E OBSTETRÍCIA DIRECTOR: DR. RICARDO MIRA

### SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA RESPONSÁVEL: DR. RICARDO MIRA

#### A DOR EM HISTEROSCOPIA DE AMBULATÓRIO

Marcília Teixeira, Raquel Condeço<sup>1</sup>, José Metello, Carla Leitão<sup>1</sup>, Filomena Sousa<sup>1</sup>, Celina Ferreira<sup>1</sup>, Maria do Carmo Silva<sup>1</sup>, Ricardo Mira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XI Congresso Português de Ginecologia, Aveiro, 30 de Maio a 3 de Junho de 2009 (Comunicação livre)

**Introdução:** A evolução e aperfeiçoamento do equipamento de histeroscopia permitiram a sua utilização em ambulatório, podendo ser realizada com anestesia local ou mesmo sem anestesia. O objectivo deste trabalho foi avaliar a classificação da dor das doentes submetidas a histeroscopia de ambulatório.

**Material e Métodos:** Das 2203 histeroscopias ambulatorias realizadas entre Janeiro/2004 e Dezembro/2008 foram analisadas 1582 (71,8%) com registo da escala de dor (escala analógica cromática e numérica de 0 a 10). Avaliou-se a classificação da dor e sua relação com a idade das doentes, menopausa, tipo de histeroscopia, pré-medicação, anestesia, duração do exame, procedimento efectuado e utilização de Versapoint®.

**Resultados:** A idade média das doentes foi 55±13 anos, com 59,1% em pós-menopausa. Quase 87% das histeroscopias foram cirúrgicas, não tendo sido efectuada pré-medicação em 5,6% e/ou anestesia em 12,1%. O procedimento mais frequente foi a polipectomia (64,8%). A média da escala da dor foi 3,8±2,1. Não houve diferença estatisticamente significativa na avaliação da dor considerando a idade das doentes, estado pré/pós-menopausa, pré-medicação e anestesia efectuada. A histeroscopia cirúrgica (3,8vs3,4, p=0,003), utilização de Versapoint® (3,9vs3,4, p<0,001), realização de miomectomia vs polipectomia (4,5vs3,8, p<0,001), e maior duração do exame (<15minutos: 2,7 vs >60minutos: 4,3, p<0,001) associaram-se a maior atribuição de dor.

**Conclusão:** A histeroscopia foi um exame bem tolerado, com a maioria das doentes a atribuírem uma escala de dor inferior a 5. Os factores com impacto negativo na avaliação da dor foram a realização de histeroscopia cirúrgica, sobretudo quando efectuada miomectomia, e a maior duração do exame.

**Palavras-chave:** Dor; Histeroscopia de ambulatório

## **A ECOGRAFIA TRANSPERINEAL 2D EM GINECOLOGIA – EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO EM 2 ANOS**

André Correia, Maria José Bernardo, Fazila Mahomed, Ricardo Mira

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

- XI Congresso Português de Ginecologia, Aveiro, 30 de Maio a 3 de Junho de 2009 (Poster)

**Introdução:** Recentemente tem havido um crescente interesse no estudo ecográfico do pavimento pélvico. Esta técnica apresenta diversas potencialidades, das quais se destacam: avaliação da incontinência urinária de esforço (IUE) e componente de esforço da incontinência urinária mista (IUM) e respectivo contolo pos-operatório; estudo dos prolapsos urogenitais (PUG) e diagnóstico de traumatismos consequentes a um parto vaginal.

**Objectivos:** Experiência do serviço em 2 anos; relação entre a clínica de IUE/IUM e a descida do colo vesical com a manobra de Valsalva (DCV-MV), avaliada ecograficamente.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos 251 processos das doentes submetidas a ecografia transperineal, entre Março de 2007 e Março de 2009.

**Resultados:** Foram realizadas 251 ecografias transperineais, a doentes cuja média de idades foi 53,4 anos (22-91 anos). As principais indicações para a sua realização foram: estudo da IUE/IUM (42,6%); PUG (16,4%); PUG associado a IUE/IUM (14,8%); controlo pós-operatório de TVT-O (6,6%) e traumatismos do parto (3,3%). Em 75% dos casos de IUE/IUM associada ou não a PUG, registou-se uma DCV-MV  $\geq$  10mm. Constatou-se uma concordância de 81% entre os estudos urodinâmicos (EUD) realizados e ecografia transperineal ao nível da componente de esforço da IU. 70% das doentes com PUG sem queixas de IUE/IUM, tiveram DCV-MV  $\geq$  10mm, das quais, em 42,8% foi confirmada a IUE por EUD.

**Conclusões:** Esta técnica, ainda que pouco explorada, apresenta diversas aplicações. Constitui mais uma ferramenta no estudo da IU, tendo em conta a forte correlação da DCV-MV com a perda involuntária de urina secundária a um esforço (IUE/IUM).

**Palavras-chave:** Ecografia transperineal 2D

## **HISTEROSCOPIA DE AMBULATÓRIO: QUANDO SURGE A NECESSIDADE DE REPETIR**

Raquel Condeço, Marcília Teixeira, José Metello, Carla Leitão, Filomena. Sousa, Celina Ferreira, Maria do Carmo Silva, Maria José Bernardo, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XI Congresso Português de Ginecologia, Aveiro, 30 de Maio a 3 de Junho de 2009 (Poster)



**Introdução:** O serviço 7 do HDE com experiência em Histeroscopia de ambulatório e Ressectoscopia sob anestesia geral tem dado prioridade aos procedimentos de ambulatório pelas suas múltiplas vantagens.

**Objectivo:** Avaliar os factores que condicionam a repetição de histeroscopia de ambulatório de forma a adequar a proposta terapêutica e melhorar a gestão dos recursos.

**Métodos:** Análise das histeroscopias de ambulatório repetidas num período de 5 anos com avaliação dos motivos mais frequentes e características das doentes.

**Resultados:** Efectuaram-se no período referido 2203 histeroscopias. Foram submetidas a mais do que um procedimento 143 doentes, num total de 297 histeroscopias, que foram estudadas neste trabalho. A média de idade das doentes foi de 53 anos e 51,7% eram mulheres em pré-menopausa. Em 7,7% dos casos não foi possível realizar o primeiro exame por estenose do colo. Estas doentes eram mulheres em pós-menopausa e não tinham feito preparação com misoprostol. A principal indicação para histeroscopia foi polipo endometrial em 36%, tendo sido o achado histeroscópico mais frequente (58,7%), seguido de mioma (13,3%). Das histeroscopias repetidas 66,2% ocorrerem nos primeiros 6 meses após o primeiro procedimento, na maioria dos casos por mioma ou polipo volumoso.

**Conclusão:** As histeroscopias de ambulatório repetidas representaram 6,99% do total dos exames efectuados em 5 anos. Para evitar repetição do procedimento, é fundamental pré-medicação adequadamente as mulheres pós-menopausa e ter em atenção as dimensões das formações endo-cavitárias e a suspeita ecográfica e caracterização dos miomas submucosos/intramurais, mas deve ter-se em conta que algumas histeroscopias são intencionalmente realizadas em dois tempos.

**Palavras-chave:** Histeroscopia de ambulatório

## O PAPEL DA EQUIPA MULTIDISCIPLINAR NO DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DAS OSTEONCONDRODISPLASIAS

Teresa Lourenço<sup>1</sup>, Ana Cristina Bernardo<sup>2</sup>, Paula Caetano<sup>2</sup>, Manuela Caetano<sup>2</sup>, Carla Baleiras<sup>2</sup>, Maria Paula Fonseca<sup>2</sup>, António Sousa Santos<sup>3</sup>, Márcia Rodrigues<sup>1</sup>, Natália Sá<sup>1</sup>, Patrícia Couteiro<sup>2</sup>, M. Martins<sup>4</sup>, F. Cunha<sup>4</sup>, Ivone Dias<sup>2</sup>.

1 - Serviço de Genética Médica, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa; 2 – Centro de Diagnóstico Pré-Natal, Serviço de Obstetrícia, Área da Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa; 3 – Serviço de Cirurgia Pediátrica, Área de Cirurgia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa; 4 – Serviço de Anatomia Patológica, Hospital São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Lisboa

- IX Reunião dos Núcleos / CDPN da Associação Portuguesa de Diagnóstico Pré-Natal, Faro, 16/05/2009 (Comunicação livre).

**Introdução:** As Osteocondrodisplasias constituem um grupo heterogéneo de patologias do esqueleto, que se caracterizam por anomalias do crescimento e desenvolvimento da cartilagem e do osso. As Osteocondrodisplasias são doenças raras e constituem uma causa importante de morbilidade e mortalidade perinatal. A utilização cada vez mais frequente da

ecografia fetal no Diagnóstico Pré-Natal (DPN), no início do segundo trimestre da gravidez, associada à perícia e à experiência dos profissionais de um Centro de Diagnóstico Pré-Natal, tornam possível o diagnóstico ecográfico pré-natal de anomalias congénitas e de, entre estas, as displasias ósseas.

**Relato do Caso:** A este propósito, os autores apresentam e descrevem os casos clínicos de 5 fetos, portadores de Osteocondrodysplasia, em dois casais jovens, nas suas primeiras gravidezes consecutivas e que motivaram a Interrupção Médica de Gravidez (IMG). Os três primeiros casos dizem respeito a fetos de gravidezes consecutivas de um mesmo casal, cuja observação e exame anatómico-patológico revelaram fenótipo compatível com Displasia Diastrófica, que se confirmou por estudo genético molecular. Nos outros dois fetos observados foi possível determinar o diagnóstico de Acondrogénese Tipo 1B, baseado apenas na observação do fenótipo e nos achados radiográficos.

**Conclusões:** A deteção de anomalias esqueléticas através da ecografia pré-natal, associada a uma observação dismórfica e a um exame anatómico-patológico cuidados, é fundamental para se estabelecer um diagnóstico cada vez mais precoce de Osteocondrodysplasias. Tal permite a realização de um aconselhamento genético adequado e de DPN/DPI em futuras gestações.

**Palavras-chave:** Diagnóstico Pré-Natal; Osteocondrodysplasias

## ONFALOCELO - COMO MARCADOR ECOGRÁFICO MAJOR DE UM COMPLEXO RARO

Joana Faria<sup>1</sup>, Paula Caetano<sup>1</sup>, Teresa Lourenço<sup>2</sup>, M.A. Soares, L. Carvalho, Ivone Dias<sup>1</sup>, Ricardo Mira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Área de Ginecologia e Obstetrícia; 2 - Serviço de Genética, Área de Pediatria Médica Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- IX Reunião dos Núcleos / Consulta de Diagnostico Pré Natal, de 15-16 Maio de 2009, Faro. (Poster)

**Introdução:** O onfalocelo é um defeito da parede abdominal ao nível da linha média, caracterizado pela herniação, não corrigida e persistente, do conteúdo abdominal, recoberto por uma membrana peritoneal. A sua associação com anomalias estruturais, cromossomopatias e síndromes genéticas é frequente, pelo que é fundamental estarmos sensibilizados para a sua investigação.

**Objectivo:** Descrição de um caso clínico de onfalocelo como marcador ecográfico major de um complexo raro.

**Caso clínico:** Grávida de 33 anos, gesta 2 para 0, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes nem hábitos potencialmente teratogénicos, é encaminhada para o nosso Centro de DPN por onfalocelo fetal, aparentemente isolado, às 13 semanas de gestação. A biópsia das vilosidades coriônicas revelou um cariotipo de constituição normal para um feto do sexo feminino. Na ecografia das 20 semanas, para além do onfalocelo major com conteúdo hepático, é constatada a ausência persistente da bexiga, colocando-se o diagnóstico diferencial de extrofia vesical/ cloacal. Não se detectaram outras anomalias associadas,

nomeadamente cardíacas, esqueléticas ou do tubo neural. Após consulta de aconselhamento genético, a grávida optou por interrupção médica da gravidez. O feto e placenta foram enviados para estudo anátomo-patológico, cujo resultado preliminar revela a associação entre onfalocelo, ânus imperfurado e extrofia vesical *versus* extrofia da cloaca.

**Discussão:** São objecto de discussão as associações de defeitos ventrais que englobam um largo espectro de anomalias da parede abdominal antero-inferior, bexiga, bacia óssea e genitália externa. São abordados os marcadores ecográficos major e minor que nos alertam para o diagnóstico pré-natal das referidas associações que pode ser dificultado pelo facto de nem todos os fetos afectados apresentarem todas as anomalias ecográficas. Apesar de nestas situações a sobrevida ser globalmente boa, há uma considerável morbidade e consequências psicossociais. Discutem-se ainda os aspectos relacionados com o aconselhamento do casal face a futuras gravidezes.

**Palavras-chave:** Marcador ecográfico; Onfalocelo

### **PENTALOGIA DE CANTRELL – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

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

Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião Hospital CUF Descobertas, Lisboa 2009

Os autores apresentam um caso de Pentalogia de Cantrell completa. Trata-se de uma grávida de 29 anos, referenciada à consulta deste hospital às 34 semanas, com o diagnóstico de feto com onfalocelo e micrognátia. O cariotipo e ecocardiograma fetais não revelaram alterações.

A ecografia efectuada no serviço confirmou onfalocelo major e micrognátia e suspeitou-se de hérnia diafragmática versus malformação adenomatóide quística do pulmão. Para esclarecimento da situação efectuou RMN fetal às 38 semanas, que evidenciou hérnia diafragmática aparentemente esquerda, com ansas do delgado na cavidade torácica. A investigação pós-natal revelou a existência de fenda palatina e cardiopatia: comunicação inter-ventricular muscular pequena. O recém-nascido foi submetido a cirurgia nas primeiras horas de vida para encerramento dos defeitos diafragmático (hérnia de Morgagni) e da parede abdominal, tendo-se constatado ausência do terço terminal do esterno e do pericárdio diafragmático. Dois meses após a cirurgia a criança mantém-se em internamento mas com uma evolução favorável.

As alterações encontradas enquadram-se na Pentalogia de Cantrell, síndrome extremamente raro. O prognóstico deste síndrome é reservado, especialmente na forma completa e em pacientes com anomalias associadas. A Pentalogia de Cantrell é um diagnóstico que deve sempre ser tido em conta na presença de onfalocelo associado a hérnia diafragmática. O diagnóstico prenatal atempado, idealmente na ecografia das 12 semanas, e a avaliação por uma equipa multidisciplinar coordenada é essencial para o correcto aconselhamento dos progenitores.

**Palavras-chave:** Pentalogia de Cantrell

**POSTERIOR REVERSIBLE ENCEPHALOPATHY SYNDROME IN A POSTPARTUM WOMAN WITHOUT PREECLAMPSIA /ECLAMPSIA - A CASE REPORT**

Joana Faria, Alice Cabugueira, Celina Ferreira.

Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XIX FIGO World Congress of Gynecology and Obstetrics”, de 4-9 de Outubro de 2009, Cidade do Cabo, África do Sul. (Comunicação oral)

**Introduction:** The posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) is a cliniconeuroradiological entity that was first described by Hinchey in 1996. The hallmark is a reversible parieto-occipital white matter edema on magnetic resonance imaging (MRI) accompanied by clinical neurological alterations. These result from the loss of cerebral autoregulation related to hypertensive endothelial dysfunction and disruption of blood-brain barrier with increased permeability. It is most commonly associated with the toxemic states of pregnancy and use of immunosuppressive agents.

**Case Report:** We report a 30-year-old Indian previously healthy primigravida that had a uneventful pregnancy and eutocic delivery at term that recurred to the urgency room at the 3rd day of puerperium with intense headache and vomiting and a slight elevation of blood tension with no features of preeclampsia. Shortly after admission she had 2 consecutive episodes of generalized tonic-clonic seizures that stopped with magnesium sulfate and diazepam. The MRI revealed multiple high signal-intensity lesions in bilateral subcortical parieto-occipital areas. She was transferred to our neurology unit. The day-5 control MRI showed normalization of the vasogenic edema. Other etiologies predisposing to epileptic seizures were excluded. She was discharged home at day 9 and maintained in regular neurology appointments.

**Discussion:** Although infrequently, PRES can develop in puerperium without preeclampsia/eclampsia. Significant reversal of neuroradiologic abnormalities, along with complete clinical recovery, is suggestive of the diagnosis. PRES has a favorable prognosis if promptly diagnosed and treated with the support of a multidisciplinary team

**Palavras-chave:** Eclampsia; Posterior reversible encephalopathy syndrome; Preeclampsia

**SÍNDROME NEFRÓTICO SECUNDÁRIO A PRÉ-ECLÂMPSIA – CASO CLÍNICO**

Raquel Condeço, Liliana Barros, Carla Leitão, Manuela Caetano, Manuela Coelho, Alice Cabugueira, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia Obstetrícia, Área de Ginecologia Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião Hospital CUF Descobertas, Lisboa 2009

O síndrome nefrótico é raro na gravidez, tendo como causa mais frequente a pré-eclâmpsia. O prognóstico fetal é desfavorável e o único tratamento é o parto. Os autores apresentam um caso de pré-eclâmpsia grave com síndrome nefrótico às 22 semanas de gravidez, numa grávida de 24 anos, saudável, G2P1. A gravidez actual foi vigiada sem intercorrências. Às 22 semanas a grávida recorreu ao S.U. por subida tensional e cefaleias intensas, tendo sido internada com TA de 149/100, edema maleolar acentuado e proteinúria de 400mg/dl. A ecografia obstétrica realizada no serviço revelou crescimento fetal adequado e uma discreta incisura na fluxometria da artéria uterina esquerda. Durante o internamento houve deterioração da função renal com subida do ácido úrico e da creatinina e proteinúria de 9g/24h. A ecografia renal revelou alterações sugestivas de nefropatia médica. Ao 5º dia de internamento, por agravamento do quadro clínico (cefaleias intensas, edema acentuado e vómitos) e laboratorial decidiu-se a interrupção da gravidez com prostaglandinas. Este processo cursou com difícil controlo dos valores tensionais e oligúria.

Após a expulsão fetal ocorreu progressiva melhoria clínica e laboratorial. O exame anatomo-patológico do feto e da placenta não revelaram alterações. As análises efectuadas para esclarecimento do síndrome nefrótico foram negativas, tal como o estudo das trombofilias. A biópsia renal revelou hialinose segmentar focal. Actualmente a doente encontra-se medicada com enalapril, apresentando a TA e a função renal normalizadas.

**Conclusão:** A pré-eclâmpsia com síndrome nefrótico é rara, mas pode ocorrer sem doença renal prévia. Quando surge numa idade gestacional precoce é essencial excluir a patologia do trofoblasto. A única cura consiste em terminar a gravidez, tendo em conta a idade gestacional e a viabilidade fetal. Habitualmente não se justifica fazer biópsia renal, porque as lesões regridem após o parto com a normalização da função renal.

**Palavras-chave:** Pré-eclâmpsia; Síndrome nefrótico

## UTERUS DIDELPHUS WITH BLIND HEMIVAGINA AND IPSILATERAL RENAL AGENESIS- A RARE CASE REPORT

Joana Faria<sup>1</sup>, Samanta Soares, Maria José Bernardo<sup>1</sup>, Celina Ferreira<sup>1</sup>, Susana Coutinho, Ricardo Mira<sup>1</sup>

1 - Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Área de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XIX FIGO World Congress of Gynecology and Obstetrics”, de 4-9 de Outubro de 2009, Cidade do Cabo, África do Sul (Poster)

**Objective:** To report our procedure for symptom-relief related to uterus didelphus (UD) with obstructed hemivagina and renal agenesis.

**Design:** Case study.

**Patient:** A 14-year-old adolescent referred for evaluation of a suspected Mullerian anomaly in the setting of 1 year of secondary dysmenorrhea.

**Interventions:** Clinical, imagiologic, combined laparoscopic-hysteroscopic treatment and follow-up assessments.

**Main outcome measure:** Categorization of the anomaly according to the standard Mullerian classification system and literature review.

**Results:** Hemi-vaginotomy, by hysteroscopic approach, with successful unilateral hematometocolpos drainage; hematosalpinx drainage after right salpingostomy by laparoscopy; the patient has been asymptomatic in a 2-year follow-up.

**Discussion:** Mullerian duct system malformations represent a wide spectrum of anomalies of the female reproductive tract, usually detected at birth or years after menarche. UD result from a lack of fusion of the Mullerian ducts and subsequently duplication of corpus and cervix. Occasionally, UD is associated with an obstructed hemivagina (often with ipsilateral renal agenesis)- known as the rare Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Early and accurate diagnosis is important but difficult due to its rarity and variable clinical pictures. Na adequate radiological study is mandatory to assess the anatomic conformation and to optimize the therapeutic procedures. Endoscopic excision of the obstructed vaginal septum is the gold-standard treatment that can completely relieve the symptoms and prevent further sequelae.

**Key-words:** obstructed hemivagina; renal agenesis; uterus didelphus

### SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA RESPONSÁVEL: DR. LUÍS NUNES

#### CRISE CONVULSIVA ÚNICA POR HIPOCALCÉMIA

Márcia Rodrigues<sup>1</sup>, Teresa. Lourenço<sup>1</sup>, Natalia Sá<sup>1</sup>, Margarida Ramos<sup>2</sup>, Inês Simão<sup>2</sup>, L. Lopes<sup>3</sup>, R. Silva<sup>4</sup>, Eulalia. Calado<sup>4</sup>, Luís. Nunes<sup>1</sup>.

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

- Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica, HDE, CHLC-EPE, Lisboa, 12/05/2009 (Comunicação)

**Introdução:** A hipocalcémia é frequente em crianças com Síndrome de Delecção do Cromossoma 22q11.2, mas a apresentação com crise convulsiva é pouco comum neste grupo etário. A propósito de uma criança com este diagnóstico, expõe-se uma breve revisão teórica sobre o Síndrome de Delecção do Cromossoma 22q11.2.

**Relato do Caso Clínico:** Trata-se de uma criança do sexo masculino, 8 anos, com história familiar de perturbações da linguagem e antecedentes pessoais de otites de repetição e cirurgia otorrinolaringológica, atraso de desenvolvimento psicomotor (ADPM) e atraso de linguagem. Foi trazido ao Serviço de Urgência do HDE por quadro de febrícula, acompanhada de cefaleia e vômito alimentar único, a que se seguiu convulsão generalizada. À entrada, apresentava-se sonolento, afásico e com amnésia para o episódio de convulsão. Os exames complementares de diagnóstico realizados revelaram hipocalcémia grave e

alterações electrocardiográficas. Iniciou terapêutica endovenosa com gluconato de cálcio e foi internado na Unidade de Pediatria Geral, onde foi observado pela Neurologia Pediátrica e pela Endocrinologia. Não voltou a apresentar convulsões, não obstante grande labilidade da calcémia. Na sequência deste quadro clínico, foi solicitada observação por Genética Médica. Por apresentar hipocalcémia grave, ADPM e atraso de linguagem, colocou-se a hipótese de diagnóstico de Síndrome Velo-Cardio-Facial / DiGeorge, que se confirmou. Mantém seguimento em Consulta de Genética Médica, com evolução clínica favorável.

**Conclusões:** Em crianças com ADPM e atraso de linguagem, é importante considerar a hipótese de diagnóstico de Síndrome de Delecção do Cromossoma 22q11.2, mesmo na ausência do fenótipo facial característico e/ou de anomalia cardíaca congénita. A apresentação atípica com crise convulsiva por hipocalcémia ilustra a grande variabilidade fenotípica deste síndrome.

**Palavras-chave:** Crise convulsiva; Hipocalcémia

## SÍNDROME DE NOONAN

Tânia Serrão, Teresa Kay, Luís Nunes

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 22 de Dezembro de 2009

O Síndrome de Noonan, com uma incidência de 1/2500 nados vivos, é um dos síndromes genéticos mais comuns. A transmissão é essencialmente autossómica dominante, registando-se, com menor frequência, indivíduos com hereditariedade autossómica recessiva ou mutações “de novo”.

Quando o estudo genético confirma o diagnóstico clínico, a avaliação sistemática dos diferentes sistemas envolvidos (crescimento, fertilidade, cardíaco, hematológico, oftalmológico ou otorrinolaringológico) permite o estudo/vigilância dirigidos.

Perante o elevado grau de variabilidade fenotípica, a suspeita clínica é essencial para o estudo genético dos pacientes.

Assim, são ilustrados dois casos clínicos que expressam de forma diferente esta mesma patologia:

- No primeiro caso clínico é apresentada uma forma familiar de Síndrome de Noonan;
- No segundo caso clínico, a valorização fenotípica num contexto de doença hematológica permitiu o diagnóstico.

Este tipo de avaliação é essencial para o Aconselhamento Genético individual e familiar e futuro Diagnóstico Pré-natal (DPN)/ Diagnóstico Pré-Implantatório (DPI).

**Palavras-chave:** Síndrome de Noonan