

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

2003

- INDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIRECTOR: PROF. DOUTOR JOÃO VIDEIRA AMARAL

SERVIÇO 1 (PEDIATRIA)

DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

PEDIATRIA GERAL

- OPINIÕES DE INTERNOS DE PEDIATRIA E FORMADORES SOB PÓS-GRADUAÇÃO EM PEDIATRIA
João M. Videira Amaral
- A PEDIATRIA GERAL E AS SUB-ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS, ANÁLISE DE ALGUMAS QUESTÕES - 1ª PARTE- O IMPACTE DA OFICIALIZAÇÃO DAS NOVAS SUB- ESPECIALIDADES
João M. Videira Amaral
- A PEDIATRIA GERAL E AS SUB-ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS - ANÁLISE DE ALGUMAS QUESTÕES. 2ª PARTE – A RELAÇÃO ENTRE PEDIATRIA GERAL E AS SUB-ESPECIALIDADES – IMPLICAÇÕES NA ASSISTÊNCIA E NO ENSINO CLÍNICO
João M. Videira Amaral
- MEDICINA, COMUNICAÇÃO e CULTURA
João M. Videira Amaral
- A NEONATOLOGIA NO MUNDO E EM PORTUGAL - FACTOS HISTÓRICOS - 1ª PARTE :
NEONATOLOGIA NO MUNDO E SEUS PRIMÓDIOS
João M. Videira-Amaral
- STUDENT’S PERCEPTIONS OF THE TRAINING AND EDUCATION IN NEONATOLOGY.
João M. Videira Amaral, Luis Pereira da Silva, Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Fernando Chaves, Maria das Neves Tavares.
- CONTRIBUIÇÃO PARA A HISTÓRIA DA NEONATOLOGIA EM PORTUGAL
João M. Videira-Amaral
- HOSPITAIS PEDIÁTRICOS: NOTAS, DISPARATES E EQUÍVOCOS
Mário Coelho

SALA 1 - PEDIATRIA GERAL

- SÍFILIS CONGÉNITA PRECOCE, UMA DAS FORMAS CLÍNICAS DE APRESENTAÇÃO; A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO
Rita Soares, Ana Rute Ferreira, Filipe Silva, Sílvia Freira, António Bessa
- RUBÉOLA CONGÉNITA, UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER; A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO
Ana Rute Ferreira, Rita Soares, Sílvia Freira, Filipe Silva, António Bessa
- INTERNAMENTO POR SÍNDROME DE INTESTINO CURTO - IMPACTO NUMA ENFERMARIA DE PEDIATRIA GERAL
Sílvia Freira; Ana Rute Ferreira; Filipe Silva; Raul Silva; Lídia Gama; Gonçalo Cordeiro Ferreira
- UM CASO CLÍNICO DE SINDROME DO INTESTINO CURTO
Ana Rute Ferreira, Sílvia Freira, Raul Silva
- INFECÇÕES URINÁRIAS NO SERVIÇO 1 SALA 1 NO SEGUNDO SEMESTRE DE 2002
Ana Rute Ferreira, Sílvia Freira, Lídia Gama
- CASUÍSTICA DE 2002 DA SALA 1 DO SERVIÇO 1
Ana Rute Ferreira, Filipe Glória Silva, M. Rita Soares, Sílvia Freira
- EVOLUÇÃO DA SALA 1 DO SERVIÇO 1 NO TRIÉNIO DE 2000– 2002
Ana Rute Ferreira, Filipe Glória Silva, M. Rita Soares, Sílvia Freira
- ANTIVIRICOS - ASPECTOS PRÁTICOS
Ana Rute Ferreira, Sílvia Freira, António Bessa Almeida
- “ AINDA TUBERCULOSE...”
Teresa Correia, Alexandra Couto, Aida Duarte, Raul Barbosa, J. M. Videira Amaral
- DERRAME PERICÁRDICO E DÉFICE CONGÉNITO DA GLICOSILAÇÃO
Sara Reis, Ana Cristina Ferreira, J. Cardoso, Sílvia Sequeira,
- CARACTERIZAÇÃO PÓS-MORTEM DE DÉFICE CONGÉNITO DA GLICOSILAÇÃO
Ana Cristina Ferreira, Sara Reis, J. Cardoso, Sílvia Sequeira

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E HEPATOLOGIA INFANTIL

- OBSTIPAÇÃO FUNCIONAL E ENCOPRESIS - ESTUDO CLÍNICO E MANOMÉTRICO
Filipa Santos, Mafalda Leite, Gonçalo Cordeiro Ferreira
- STUDY OF PREVALENCE OF *HELICOBACTER PYLORI* INFECTION IN A PAEDIATRIC POPULATION IN LISBON
L. Monteiro, M. Oleastro, A. Pelerito, M. Falcão, S. Rabiais, I. Baptista, I. Barros, M. Cordeiro, José Cabral, A.I. Lopes P. Ramalho
- *HELICOBACTER PYLORI* VIRULENCE GENOTYPES IN PORTUGUESE CHILDREN AND ADULTS WITH GASTRODUODENAL PATHOLOGY.
Oleastro M, Gerhard M, Lopes AI, Ramalho P, José Cabral, Sousa Guerreiro A, Monteiro L.

- ESTUDO DA PREVALÊNCIA DA INFECÇÃO POR *HELICOBACTER PYLORI* NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE LISBOA – RESULTADOS PRELIMINARES
L. Monteiro, M. Oleastro, A. Pelerito, M. Falcão, S. Rabiais, I. Baptista, I. Barros, M. Cordeiro, José Cabral, P. Ramalho
- UM CASO CLÍNICO DE CAVERNOMA DA PORTA
Isabel Afonso, Filipa Santos, José Cabral, Inês Pó, Aurélio Reis
- PANCREATITE NA CRIANÇA
Isabel Afonso, Filipa Santos, José Cabral, Inês Pó.
- UM CASO CLÍNICO DE HEMORRAGIA DIGESTIVA
Filipa Santos, Isabel Afonso, Rui Alves, José Cabral, Inês Pó
- MANIFESTAÇÕES EXTRA-INTESTINAIS DA DOENÇA CELÍACA
Isabel Afonso, Filipa Santos, José Cabral, Inês Pó, Gonçalo Cordeiro Ferreira

UNIDADE DE IMUNO-HEMATOLOGIA

- INFECÇÃO PELO VIH NA GRÁVIDA E NA CRIANÇA
Lino Rosado
- SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO ASSOCIADO A LEISHMANIOSE VISCERAL
Catarina Gouveia, Susana Rubio, Orquídea Freitas, Lino Rosado
- ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE – 3 CASOS CLÍNICOS”
Teresa Correia, Ana Ferreira, Ana Monteiro, Teresa Almeida, Orquídea Freitas
- “ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE – UM CASO CLÍNICO”
Teresa Correia, Ana Ferreira, Teresa Almeida, Lino Rosado

SERVIÇO 2 (PEDIATRIA)
DIRECTORA: DR.^a FELISBERTA BARROCAS

PEDIATRIA GERAL

- UM CASO CLÍNICO DE ALFA-MANOSIDOSE
Ana Cristina Ferreira, Teresa Tasso, Filomena Eusébio, Ana Gaspar, Aguinaldo Cabral
- IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA SEVERA POR DÉFICE DA PROTEÍNA RAG2
Sílvia Sequeira, Maria João Lage, Margarida Abranches, Glória Barroco
- VÓMITOS CÍCLICOS DE CAUSA METABÓLICA: DEFICIÊNCIA DE 3-CETOTIOLASE
António Figueiredo, Sílvia Sequeira
- DESPROPORÇÃO VENTRICULAR – UM ACHADO PRÉ-NATAL NORMAL OU PATOLÓGICO?
Ana Cristina Ferreira, Mónica Rebelo, António J. Macedo, S. Kaku
- NEUROCYSTICERCOSIS
Ana Alegria, José Pedro Vieira, Eulália Calado, Alex Figueiredo, Teresa Santos

UNIDADE DE NEFROLOGIA

- INSUFICIÊNCIA RENAL CRÓNICA: CASUÍSTICA DE 16 ANOS (1986-2001) DA UNIDADE DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE D. ESTEFÂNIA
Isabel Castro
- A CRIANÇA COM SÍNDROME NEFRÓTICO: EFEITOS SECUNDÁRIOS DA TERAPÊUTICA
Margarida Abranches
- DIÁLISE ADEQUADA EM DIÁLISE PERITONEAL
Ana Paula Serrão, Gisela Neto
- ENURESE NA CRIANÇA E NO ADOLESCENTE
Judite Batista
- NEFRITE LÚPICA: REVISÃO CASUÍSTICA DA CONSULTA DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA
Ana Pires, Sixto Martinez, Ana Paula Serrão, Gisela Neto, Arlete Neto, Judite Baptista.
- VALOR DA URODINÂMICA NA ENURESE NOCTURNA DA CRIANÇA
Margarida Abranches, Judite Batista
- SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICODEPENDENTE: EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA
Maria José Galo, Catarina Gouveia, Arlete Neto, Judite Batista
- SÍNDROME NEFRÓTICO E DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO: CASO CLÍNICO
Ana Cristina Ferreira, Marta Conde, Margarida Abranches, Adriano Neto, Judite Batista
- SÍNDROME NEFRÓTICO NA CRIANÇA- ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS E CLÍNICOS (1976-2002)
Gisela Neto, Margarida Abranches, Ana Paula Serrão, Judite Batista, A. Silva, Isabel Castro, Arlete Neto, J. Ferra de Sousa

- UTILIZAÇÃO CORRECTA DOS ANTIBIÓTICOS EM PEDIATRIA - INFECÇÃO URINÁRIA
Arlete Neto
- A URODINÂMICA, AS CRIANÇAS E O HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA
Judite Batista
- DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE UROPATIA: IMPORTÂNCIA DO DESENVOLVIMENTO EMBRIOLÓGICO RENAL
Ana Paula Serrão, Margarida Abranches, J Ferra de Sousa

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

- “ESTRIDOR PERSISTENTE – UM SINAL DE ALERTA ...”
Ana Maia Pita, Sílvia Sequeira, Fátima Abreu, António Oliveira Santos
- HIPERREACTIVIDADE BRÔNQUICA - ETIOLOGIA MULTIFACTORIAL A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO
Ana Alegria, Fátima Abreu, Oliveira Santos

UNIDADE DE DOENÇAS INFECTO-CONTAGIOSAS

- KALA-AZAR- CASUÍSTICA DE 8 ANOS HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA
Rita Soares, Cláudia Cristovão; Ana Leça; Luís Varandas.
- CASUÍSTICA DOS INTERNAMENTOS POR MALÁRIA DE 1993 -1º SEMESTRE DE 2003 NA UNIDADE DE INFECIOLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA
Sílvia Freira; Ana Rute Ferreira; Filipe Silva; Teresa Aguiar; Gonçalo Santos; Luís Varandas
- CARCINOMA HEPATOCELULAR NA CRIANÇA ONCOGENICIDADE PRECOCE DO VHB?
Sílvia Freira, João Henriques, Ana Leça, Henrique Sá Couto, A Gentil Martins
- TUBERCULOSE: UM DOENTE JOVEM, UMA FORMA ANTIGA... A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO
Ana Maia Pita, Sónia Pimentel, João Baldaia, António J. Macedo, Leonor Carvalho, Ana Leça
- MASSA MEDIASTÍNICA – UM CASO CLÍNICO
Ana Maia Pita, Marta Simões, Francisco Abecasis, Julião Magalhães, Horácio Cardoso, Ana Leça, Leonor Carvalho
- CELULITES PERI- ORBITÁRIAS E ORBITÁRIAS – EXPERIÊNCIA DE CINCO ANOS
Ana Maia Pita, Cláudia Cristovão, Ana Leça Pereira
- CONSULTA DO VIAJANTE
António Figueiredo, Filipe Silva, Luís Varandas

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

- OBESIDADE : CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA, COMO BASE DE UMA PROPOSTA DE INTERVENÇÃO TERAPÊUTICA
Gabriela Pereira, Guilhermina Fonseca, Amílcar Mota

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA

DIRECTOR: PROF. DR. JOSÉ ROSADO PINTO

- NEW IN VITRO DIAGNOSTIC METHOD IN ALLERGY: IMMULITE® 2000
Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Sara Prates, Rita Murta, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Cristina Arêde, Céu Teixeira, Cristina Santa Marta, Graça Pires, Nila Godinho, José Rosado Pinto
- ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO EM IDADE PEDIÁTRICA
Pedro Martins, Ângela Gaspar, Graça Pires, Nila Godinho, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA E ASMA BRÔNQUICA
Graça Sampaio, Sara Prates, Cristina Arêde, Mário Morais Almeida, José Rosado Pinto
- EGG ALLERGY – TO BE OR NOT TO BE BOILED
Ana Margarida Romeira, Graça Pires, Ângela Gaspar, Cristina Arêde, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- FACTORES DE RISCO PARA ASMA ACTIVA EM IDADE ESCOLAR: ESTUDO PROSPECTIVO COM 8 ANOS DE DURAÇÃO
Mário Morais Almeida, Ângela Gaspar, Ana Margarida Romeira, Teresa Almeida Vau, Carlos Neto Braga, Graça Sampaio, Sara Prates, José Rosado Pinto
- INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS RECORRENTES - CASO CLÍNICO
Ana Margarida Romeira, Mário Morais de Almeida, Elsa Pargana, José Oliveira Santos, José Rosado Pinto
- ALERGIA ÀS FORMULAS DE LEITE EXTENSAMENTE HIDROLIZADAS 3 CASOS CLÍNICOS
Graça Sampaio, Ana Margarida Romeira, Cristina Arêde, Sara Prates, Graça Pires, Mário Morais Almeida, José Rosado Pinto
- PERSISTENT COW'S MILK ALLERGY IN CHILDREN. A FOLLOW-UP STUDY
Graça Sampaio, Teresa Almeida, Sara Prates, Cristina Arêde, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Rita Murta, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- PRURIGO ESTRÓFUO E O RISCO DO SEU IMPACTO
Marta Neto, Elsa Pargana, Cristina Santa Marta, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- RHINITIS AS A RISK FACTOR FOR PERSISTENCE OF SYMPTOMS IN CHILDHOOD RECURRENT WHEEZING: AN 8-YEAR PROSPECTIVE STUDY
Marisol Plácido, Ângela Gaspar, Ana Margarida Romeira, Teresa Almeida Vau, Carlos Neto Braga, Graça Sampaio, Céu Teixeira, Elsa Pargana, Graça Pires, Sara Prates, Nila Godinho, Cristina Arêde, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- MAPA POLÍNICO DE LISBOA
Ângela Gaspar, Elsa Caeiro, Mário Morais de Almeida, Rui Brandão, José Rosado Pinto
- ALERGIA A CEFALOSPORINAS – CASOS CLÍNICOS
Susana Marques, Luis Miguel Borrego, Ângela Gaspar, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

- ALERGIA AO LEITE DE CABRA E OVELHA – DOIS CASOS CLÍNICOS
Pedro Martins, Luís Miguel Borrego, Graça Pires, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
- ALERGIA AOS PERCEVES - CASOS CLÍNICOS
Susana Marinho, Mário Morais Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa Marta, Graça Pires, José Rosado Pinto
- ALLERGY PREVALENCE INCREASE IN LATEX-SENSITIZED SPINA BIFIDA PATIENTS
Ana Margarida Romeira, Graça Pires, Ângela Gaspar, Nila Godinho, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Eulália Calado, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- ALLERGY TO LOCAL ANESTHESICS OF THE AMIDE GROUP WITH TOLERANCE TO PROCAINE
Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Susana Marinho, José Rosado Pinto
- ANAFILAXIA A MANDIOCA: REATIVIDADE CRUZADA COM LÁTEX ?
Carlos Neto Braga, Ângela Gaspar, Graça Pires, Pedro Martins, Rita Murta, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- ASTHMA - A RISK FACTOR FOR NONSTEROIDAL ANTI - INFLAMMATORY DRUGS (NSAID) HYPERSENSITIVITY?
Carlos Neto Braga, Susana Marinho, Miguel Borrego, Teresa Vau, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
- ATOPIC ECZEMA / DERMATITIS SYNDROME IN SOUTH EUROPE – HOW IMPORTANT IS FOOD ALLERGY?
Sara Prates, Elsa Pargana, Miguel Borrego, Susana Oliveira, Cristina Santa Marta, José Rosado Pinto
- COMPARING TWO IMMUNOLOGICAL METHODS FOR COW'S MILK SPECIFIC IgE DETERMINATION
Graça Sampaio, Sara Prates, Susana Marinho, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto.
- HOLIDAY COURSES FOR ASTHMATIC CHILDREN - RESULTS EVALUATION
Luís Miguel Borrego, Carlos Neto Braga, Paula Leiria Pinto, Vera Reimão Pinto, Eduarda Serôdio, Adozinda Antunes, Ana Braz, Joana Gregório, Victor Lourenço, JE Rosado Pinto
- DERMATITE ATÓPICA E SENSIBILIZAÇÃO A *STAPHYLOCOCCUS AUREUS* E *PYTIROSPORUM ALBA*
Susana Oliveira, Luís Miguel Borrego, Cristina Santa Marta, Sara Prates, Elsa Pargana, Ângela Gaspar, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- EXPOSIÇÃO A ANIMAIS DOMÉSTICOS – CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO
Susana Marinho, Ana Margarida Romeira, Mário Morais Almeida, José Rosado Pinto.
- HEMORRAGIA DIGESTIVA DE CAUSA OCULTA – ABORDAGEM DIAGNÓSTICA
Sónia Rosa, Luís Carrilho Ribeiro, Carla Maia, Teresa Matias, João Sá
- IgE TOTAL E ESPECÍFICA – RESULTADOS DE UM HOSPITAL CENTRAL
Ana Margarida Romeira, Teresa Almeida Vau, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Isabel Daniel, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto.

- IMPORTÂNCIA DA SENSIBILIZAÇÃO ALERGÊNICA / INFECCIOSA NA GRAVIDADE DA DERMATITE ATÓPICA
Susana Oliveira, Luís Miguel Borrego, Cristina Santa Marta, Sara Prates, Elsa Pargana, Ângela Gaspar, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- IMPORTÂNCIA DA SENSIBILIZAÇÃO AOS ÁCAROS DO PÓ E DOS NÍVEIS DE IgE TOTAL PARA A GRAVIDADE DA DERMITE ATÓPICA
Luís Miguel Borrego, Cristina Santa Marta, Susana Oliveira, Sara Prates, Elsa Pargana, Ângela Gaspar, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- ALERGIA A ANTIBIÓTICOS β -LACTÂMICOS: COMPARAÇÃO DE DOENTES PEDIÁTRICOS E ADULTOS
Luís Borrego, Paula Leiria Pinto, Carlos Neto Braga, Teresa Almeida, Ângela Gaspar, Elsa Pargana, José Rosado Pinto
- MÉTODOS *IN VITRO* NO DIAGNÓSTICO DE ALERGIA AO LÁTEX: UNICAP[®] E IMMULITE[®]2000
Pedro Martins, Ângela Gaspar, Graça Pires, Ana Margarida Romeira, Susana Marques, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- MORTALIDADE NUM SERVIÇO DE MEDICINA
Sónia Rosa, Natália Marto, Teresa Matias, João Sá
- PIELONEFRITE ENFISEMATOSA
Sónia Rosa, Carla Maia, Cabrita Carneiro, Fernanda Louro, Teresa Matias, João Sá
- PREVALÊNCIA E FACTORES DE RISCO PARA SÍNDROME DE LÁTEX-FRUTOS EM DOENTES COM ALERGIA AO LÁTEX
Ângela Gaspar, Graça Pires, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- UTILIZAÇÃO DE SULFASSALAZINA NO TRATAMENTO DA URTICÁRIA CRÓNICA IDIOPÁTICA – EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA
Pedro Martins, Susana Oliveira, Luis Miguel Borrego, Elsa Pargana, Sara Prates, Graça Pires, Cristina Santa Marta, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA

DIRECTORA: DR^a. KARIN DIAS

- SÍNDROME DO NEVUS LINEAR SEBÁCEO
Luís Gonçalves, Eulália Calado
- DOIS CASOS DE LEUCOENCEFALOPATIA COM CURSO MUITO LENTAMENTE PROGRESSIVO
Eulália Calado, José Vale, Karin Dias
- ASPECTOS DA SAÚDE NAS DOENÇAS RARAS – O PAPEL DO NEUROPEDIATRA
Eulália Calado
- ELECTRO-CLINICAL MANIFESTATIONS OF THE EPILEPSY ASSOCIATED TO THE DIFFERENT ANATOMICAL VARIANTS OF HYPOTHALAMIC HAMARTOMAS
Alberto Leal, Eulália Calado, Ana Moreira, José Pedro Vieira, C Robalo, C Ribeiro
- LEUCOENCEFALOPATIA COM EPILEPSIA REFRACTÁRIA
Eulália Calado
- NEUROFIBROMATOSE 1 – PROPOSTA DE PROTOCOLO DE SEGUIMENTO PEDIÁTRICO
Marisol Anselmo; Eulália Calado; José P. Vieira; Ana I. Dias; Ana Moreira; Karin Dias
- PREVALENCE OF CHIARI II AND SYRINGOHYDROMYELIA IN CHILDREN WITH OPEN SPINA BIFIDA
António Fernandes, Eulália Calado
- SEVERE EPILEPSY, RETARDATION AND DYSMORPHIC FEATURES ASSOCIATED WITH A 2Q24 DELETION INCLUDING *SCN1A* AND *SCN2A*
Sandrine Pereira, José P. Vieira, Felisberta Barrocas, Patrice Roll, Raquel Carvalhas, Pierre Cau, Pierre Genton, Pierre Szepetowski
- DIFFERENT ELECTROCLINICAL MANIFESTATIONS OF THE EPILEPSY ASSOCIATED WITH HAMARTOMAS CONNECTING TO THE MIDDLE OR POSTERIOR HYPOTHALAMUS.
Alberto Leal, Ana Moreira, Conceição Robalo, Constança Ribeiro
- TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO E SUAS DIFICULDADES DIAGNÓSTICAS
Eulália Calado, Luís Gonçalves, António Curvelo.

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

DIRECTOR: DR. JOSÉ AUGUSTO ANTUNES

SERVIÇO DE CIRURGIA

DIRECTORA: DR^a MARIA JOSÉ LEAL

- QUISTO DO OVÁRIO – ABORDAGEM LAPAROSCÓPICA
João Henriques, Rui Garcia, Rui Alves, Cristina Borges, Julião Magalhães
- AMBIGUIDADE SEXUAL – PROPOSTA DE ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR - EXPERIÊNCIA DO H. DONA ESTEFÂNIA 1997 – 2003
João Henriques, Catarina Gouveia, Rui Alves, Cristina Borges, Catarina Limbert, Guilhermina Fonseca
- LITIASIS BILIAR EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO
Cristina Borges
- GINECOMASTIA PUBERTÁRIA
Cristina Borges
- MUTILATIONS DUE TO MEDICAL DISORDERS IN CHILDREN
Jorge Palácios, Zínia Serafim, Maria José Leal

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

DIRECTOR: DR. JOSÉ AUGUSTO ANTUNES

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

- MASTOIDITE AGUDA TUBERCULOSA NA CRIANÇA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO
Inês Alpoim Moreira, Isabel Martins, Carlos Carvalho, Adriana Melo, Vital Calado, Rosa Maria Barros, Ana Leça, Manuela Veiga
- ABCESSOS/FLEIMÕES PERIAMIGDALINOS – DEZ ANOS DE EXPERIÊNCIA
Inês Alpoim Moreira; Pedro Brazão Santos, Adriana Melo, Vítor Neto, Luísa Monteiro, Vital Calado
- O PAPEL DOS POTENCIAIS EVOCADOS ESTACIONÁRIOS NA AVALIAÇÃO DA AUDIÇÃO NA POPULAÇÃO INFANTIL
Luísa Monteiro, Vital Calado
- NEUROPATIA AUDITIVA, UMA ENTIDADE CLÍNICA COM PROGRESSIVO RECONHECIMENTO
Luísa Monteiro, Pedro Brazão Santos, Luísa Varão, Fernanda Almeida, Vital Calado

- PROTOCOLO DE INVESTIGAÇÃO ETIOLÓGICA DA SURDEZ INFANTIL DO H. DONA ESTEFÂNIA
Pedro Brazão Santos, Luísa Monteiro, Luísa Varão, Fernanda Almeida, Vital Calado
- CONSULTA DE REABILITAÇÃO AUDITIVA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA - O PAPEL DO PSICÓLOGO E DO TERAPEUTA DE FALA
Vera Reimão Pinto, Mafalda Matos Caeiro, Luísa Varão, Fernanda Almeida, Pedro Brazão Santos, Luísa Monteiro e Vital Calado.
- INTERVENTION PRÉCOCE DANS LA SURDITÉ DE L'ENFANT
Luisa Monteiro
- ASSOCIAÇÃO DE ANESTÉSICO LOCAL NA ANALGESIA PÓS-OPERATÓRIA NA CRIANÇA
Inês Alpoim Moreira, José Peres de Sousa, Vitor Neto, Vital Calado
- RASTREIO UNIVERSAL DA AUDIÇÃO DOS RECÉM-NASCIDOS DO H, DONA ESTEFÂNIA, BALANÇO DO PRIMEIRO ANO
Fernando Chaves, Inês Soares Cunha, Luísa Monteiro, Ester Pombo, Marta Oliveira, Marta Casimiro, Sofia Veloso, Anabela Caetano, Isabel Oliveira, Iolanda Costa, Lins Socorro, Mónica Santos, Carla Silva, Fernanda Almeida, Luísa Varão, Micaela Serelha, Vital Calado

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA

DIRECTOR: DR JOSÉ CARLOS MESQUITA

- PERSPECTIVA DO ESTUDO DA DIABETES OCULAR NUMA CONSULTA PEDIÁTRICA
Pedro Rodrigues, José Nepomuceno, Cristina Brito, José Mesquita
- PERTURBAÇÕES OFTALMOLÓGICAS NA TRISSOMIA 21
Ana Xavier, José Carlos Mesquita
- BINOCULARIDADE PRÉ E PÓS-OPERATÓRIA NA EXOTROPIA INTERMITENTE : RESULTADOS
Paulo Silveira Rodrigues, Paul Martins Campos, Alice José, Sónia Ferreira, Cristina Brito, Alcina Toscano

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA

DIRECTORA: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

- INFECÇÃO ODONTOGÉNICA - CONSIDERAÇÕES CLÍNICAS E TERAPÊUTICAS
Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LURDES SANTOS

DEPARTAMENTO DE URGÊNCIA - EMERGÊNCIA

DIRECTOR: DR CARLOS VASCONCELOS

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

RESPONSÁVEL: DR.^a MICAELA SERELHA

- DEZ ANOS DE ANUÁRIO: ACTIVIDADE CIENTÍFICA E INVESTIGAÇÃO DO HOSPITAL.
Luís Pereira da Silva, Sandra Afonso, António Marques.
- O PAPEL DOS PROBIÓTICOS E PREBIÓTICOS NA ALIMENTAÇÃO DO RECÉM-NASCIDO.
Luís Pereira da Silva.
- VINTE ANOS DE ACTIVIDADE PEDAGÓGICA.
Luís Pereira da Silva.
- AVALIAÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL. APRESENTAÇÃO E DISCUSSÃO DE CASOS CLÍNICOS
Luís Pereira da Silva
- NUTRIÇÃO PARENTÉRICA.
Luís Pereira da Silva, J. Castela, L. Malheiro, M. Nona .
- OSMOLALIDADE DE FORMULAS PARA PRÉ-TERMO SUPLEMENTADAS COM POLÍMEROS DE GLICOSE E TRIGLICERÍDEOS DE CADEIA MÉDIA
Luís Pereira da Silva, Mónica Pitta Grós Dias , Micaela Serelha, Daniel Virella.
- COMPATIBILITY OF CALCIUM AND PHOSPHATE IN FOUR PARENTERAL NUTRITION SOLUTIONS FOR PRETERM NEONATES.
Luís Pereira da Silva, Abdul Nurmamodo, J.M. Videira Amaral, Maria Luísa Rosa, Maria Clara Almeida, Maria Lucília Ribeiro .
- OSMOLALITY OF SOLUTIONS FOR NEONATAL PARENTERAL NUTRITION CORRELATES WELL WITH OSMOLARITY CALCULATED BY A SIMPLE EQUATION.
Luís Pereira da Silva, Daniel Virella, Graça Henriques, Mónica Rebelo, Micaela Serelha, João.M. Videira Amaral.
- NORMAS DE ELABORAÇÃO E REDACÇÃO DE UM TRABALHO CIENTÍFICO.
Luís Pereira da Silva, João.M. Videira Amaral
- HIPERNATRÉMIA – UM CASO CLÍNICO E ANÁLISE RETROSPECTIVA
José Jacobetty, António Amador, Luís Pereira da Silva.
- METABOLISMO DA ÁGUA E ELECTRÓLITOS NO RNMBP.
Maria Teresa Neto.
- VINTE ANOS DE ACTIVIDADE CIENTÍFICA.
Maria Teresa Neto.

- INFEÇÃO POR *STREPTOCOCCUS* DO GRUPO B NOS PRIMEIROS 90 DIAS DE VIDA.
Maria Teresa Neto, Ana Nunes, Mário Mateus.
- PREVENÇÃO DA INFEÇÃO HOSPITALAR EM NEONATOLOGIA
Maria Teresa Neto.
- USO RACIONAL DE ANTIBIÓTICOS EM NEONATOLOGIA.
Maria Teresa Neto.
- INFECTION ON VERY LOW BIRTH WEIGHT NEWBORN INFANTS PORTUGUESE NETWORK ON VLBW NEWBORN INFANTS.
Maria Teresa Neto, Micaela Serelha, Graça Henriques and the Portuguese VLBW Network
- NORMAS DE BOA PRÁTICA CLÍNICA RELACIONADA COM A COLOCAÇÃO E MANUTENÇÃO DE CATETERES VENOSOS CENTRAIS NO RN.
Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Armandina Horta, Paolo Casella, Rita Ventura.
- NASCER PREMATURO EM PORTUGAL – UMA HISTÓRIA DE SUCESSO.
Maria Teresa Neto.
- UM CASO CLÍNICO DE GRANULOMAS BRONQUÍCOS. A IMPORTÂNCIA DA BRONCOSCOPIA NO DIAGNÓSTICO E NO TRATAMENTO.
António Amador, José Jacobety, Isabel Barata, António Clington, José António Oliveira Santos, Micaela Serelha.
- ENTEROCOLITE NECROSANTE - REGISTO NACIONAL DOS RECÉM -NASCIDOS DE MUITO BAIXO PESO, 1996 – 2000
Gustavo Rocha, Gorett Silva, Daniel Virella*, Hercília Guimarães.
- O DOENTE HOSPITALIZADO - O RECÉM-NASCIDO
Maria Teresa Neto.
- O INTENSIVISMO NEONATAL NO HDE.
Micaela Serelha.
- SEPTICÉMIA E MENINGITE A *STREPTOCOCCUS* DO GRUPO B
José Jacobetty, Frederico Leal, Micaela Serelha
- ACTIVIDADE ASSISTENCIAL DA UCIN – 2002
Graça Henriques
- RECÉM-NASCIDOS FILHOS DE MÃE TOXICODEPENDENTE.
Frederico Leal.
- SÍNDROME DE TRANSFUSÃO FETO-FETAL E ENFARTE ISQUÉMICO. CASO CLÍNICO.
Alexandra Carvalho, Fernando Chaves, António Clington, Micaela Serelha.
- GASTROSCHISIS – DOES PREMATURE BIRTH IMPROVE OUTCOME?
Maria Teresa Neto, Daniel Virella, Alexandra Carvalho, Micaela Serelha, J. M. Videira Amaral

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

RESPONSÁVEL: DR.^a DEOLINDA BARATA

- CONSENTIMENTO INFORMADO EM PEDIATRIA
Maria do Carmo Vale
- SÍNDROME FEBRIL E COMA. CONSIDERAÇÕES A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO
Mafalda Leite, João Estrada , José Ramos , António Marques, Lurdes Ventura, José Pedro Vieira, Conceição Trigo, Deolinda Barata
- COLCHICINA: INTOXICAÇÃO IRREVERSÍVEL ?
Sandra Afonso, Deolinda Barata, João Estrada, Carlos Vasconcelos
- ESCALAS DE GRAVIDADE – PRÓS, CONTRAS E SITUAÇÕES ESPECÍFICAS
João Estrada
- ESTABILIZAÇÃO E PREOCUPAÇÃO DO TRANSPORTE DA CRIANÇA EM SITUAÇÃO CRÍTICA – “O TRANSPORTE PEDIÁTRICO”
João Estrada, Sandra Costa
- OCTREÓTIDO NA ABORDAGEM TERAPÊUTICA DO QUILOTÓRAX – UM CASO CLÍNICO
Sérgio Pinto, José Jacobety, Sérgio Lamy, José Ramos, João Estrada, Rosalina Valente, António Marques, Isabel Fernandes, Henrique Sá Couto, Carlos Vasconcelos
- FÍSTULA AORTO-ESOFÁGICA: UMA COMPLICAÇÃO GRAVE DE DUPLO ARCO AÓRTICO
Sofia Nunes, Marta Conde, Margarida Santos, Lurdes Ventura, M Carmo Vale, Deolinda Barata, José Oliveira Santos, Isabel Afonso I., José Cabral, Henrique Sá Couto, Fátima Pinto , José Fragata, Carlos Vasconcelos
- CATETERISMO VENOSO CENTRAL EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS - EXPERIÊNCIA DE 5 ANOS
Luís Gonçalves, Sandra Afonso, Carmo Camacho, Sandra Costa, José Ramos, Deolinda Barata, Carlos Vasconcelos

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTORA: DR^a. MARIA JOSÉ GONÇALVES

- O VALOR DO OBJECTO: COMPONENTE E FUNÇÃO DO OBJECTO
Teresa Ferreira
- ÁREA DE DIA – PROJECTO DE INVESTIGAÇÃO PARA A AVALIAÇÃO DA EVOLUÇÃO DAS CRIANÇAS DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS A TEMPO PARCIAL
Arlete Correia, Marco Medeiros, Maria Gabilondo, Anabela Gonçalves, Pedro Caldeira da Silva, Augusto Carreira
- “O MEU CORPO QUEIMADO”: A IMAGEM CORPORAL EM CRIANÇAS COM QUEIMADURAS
Paula Vilariça, Vera Maia, Isadora Pereira, Olivia Pastor, Susana Farinha, Maria Antónia Silva^o, Pedro Caldeira da Silva, M^a José Costa, M^a José Leal
- ESTUDO DA PATOLOGIA PSIQUIÁTRICA NUMA POPULAÇÃO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM QUEIMADURAS
Paula Vilariça, Isadora Pereira, Olivia Pastor, Susana Farinha, Maria Antónia Silva, Pedro Caldeira da Silva, Maria José Costa, Maria José Leal
- DEPRESSÃO MATERNA E REPRESENTAÇÕES MENTAIS
Cristina Marques
- CLASSIFICAÇÃO DIAGNÓSTICA EM SAÚDE MENTAL DA PRIMEIRA INFÂNCIA: RESULTADOS DE UMA EXPERIÊNCIA CLÍNICA DE 3 ANOS COM A DC:0-3
Maria José Cordeiro, Pedro Caldeira da Silva, Teresa Goldschmidt
- A CLASSIFICAÇÃO DIAGNÓSTICA DAS PERTURBAÇÕES DA SAÚDE MENTAL DA PRIMEIRA INFÂNCIA: UMA EXPERIÊNCIA CLÍNICA
Maria José Gonçalves, Pedro Caldeira da Silva
- A DEPRESSÃO NA PRIMEIRA INFÂNCIA
Eduarda Rodrigues, Margarida Fornelos, Maria José Gonçalves
- ABORDAGENS FAMILIARES FACE AO AUTISMO
Paula Roncon
- “NÃO QUERO BRINCAR!” – A AVALIAÇÃO PSICOLÓGICA E DIAGNÓSTICO EM SAÚDE MENTAL INFANTIL
Sara Almeida, Leonor Correia da Silva, Margarida Fornelos
- PREPARAÇÃO PARA O NASCIMENTO
Maria João Nascimento
- PROGRAMA CLÍNICO PARA O TRATAMENTO DAS PERTURBAÇÕES DA RELAÇÃO E DA COMUNICAÇÃO, BASEADO NO MODELO D.I.R.
Pedro Caldeira da Silva, Cláudia Eira, Joana Pombo, Ana Patrícia Silva, Leonor Corrêa da Silva, Filipa Martins, Graça Santos, Paula Bravo, Paula Roncon

- REPRESENTAÇÕES MATERNAS: UM CASO DE TRIGÊMEOS
Sara Almeida, Áurea Ataíde, Maria João Nascimento, Pedro Pires, Pedro Caldeira da Silva
- UMA NOVA PERSPECTIVA EM SAÚDE MENTAL DO BEBÉ - A EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DA PRIMEIRA INFÂNCIA
Maria José Gonçalves
- AUMENTAR A RESILIÊNCIA DAS CRIANÇAS VITIMAS DE VIOLÊNCIA
Maria José Gonçalves
- PROMOÇÃO DO DESENVOLVIMENTO PSICOSSOCIAL DAS CRIANÇAS ATRAVÉS DOS SERVIÇOS DE CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS
Pedro Caldeira da Silva, Cláudia Eira, Maria de Góis Vicente, Rita Guerreiro

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA

DIRECTOR: DR. FRANCISCO ABECASIS

- A IMAGIOLOGIA TORÁCICA E A DOENÇA RESPIRATÓRIA
Eugénia Soares, Francisco Abecasis
- PNEUMONIA A HIDROCARBONETOS – CASO CLÍNICO
Marta Simões, Isabel Pereira, Isabel Estudante, Isabel Penas, Eugénia Soares
- CONSIDERAÇÕES SOBRE COALIÇÕES TÁRSICAS
Isabel Pereira, Marta Simões, Ana Paula Petinga, Pedro Paulo Mendes
- HEMANGIOENDOTELIOMA INFANTIL – CASO CLÍNICO
Marta Simões, Ana Nunes, José Cabral, Eugénia Soares
- HEMATÚRIA NA CRIANÇA – INVESTIGAÇÃO IMAGIOLÓGICA
Isabel Estudante
- OSTEOMIELITE ESCLEROSANTE CRÓNICA DA CLAVÍCULA
Marta Simões, Ana Paula Petinga, Jorge Furtado, Eugénia Soares, A. Gentil Martins
- A RESSONÂNCIA MAGNÉTICA NO DIAGNÓSTICO DO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL NEONATAL
Leonor Bastos Gomes, Jorge Castro, Isabel Estudante, Ana Nunes, Conceição Barrueco, Pedro Paulo Mendes
- HISTIOCILOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS. - EXPRESSÃO NEURORRADIOLÓGICA NA CRIANÇA
Jorge Castro, Jorge Furtado, Isabel Penas, Conceição Barrueco, Pedro Paulo Mendes, Leonor Bastos Gomes

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA

DIRECTORA: DR.^a ROSA BARROS

- SEROTYPE AND ANTIMICROBIAL SUSCEPTIBILITY OF *Streptococcus pneumoniae* RECOVERED FROM INVASIVE DISEASE IN PORTUGAL (1999-2002)
R. Dias, D. Louro, GEMVSA, M. Caniça, NIH Dr. Ricardo Jorge, Lisbon, Portugal.
- ANTIGENIC CHARACTERIZATION AND ANTIMICROBIAL SUSCEPTIBILITY OF MENINGOCOCCAL INVASIVE STRAINS IN A PORTUGUESE PAEDIATRIC POPULATION
Eugénia Ferreira, Manuela Caniça*, The Meningococcal Study Group
- EMERGENCE OF INVASIVE NON-CAPSULATED *Haemophilus Influenzae* ISOLATES IN PORTUGAL
Paula Bajanca-Lavado, Manuela Caniça and GEMVSA

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

- HEMOGLOBINOPATIAS - DREPANOCITOSE E β -TALASSÉMIA MAJOR
Deonilde Espírito-Santo

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA
DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

- TERAPÊUTICA HORMONAL DE SUBSTITUIÇÃO E CANCRO DA MAMA
Luís F. Vicente, Fazila Mahomed, Ricardo Mira
- PROFILAXIA ANTIBIÓTICA EM LAPAROSCOPIA GINECOLÓGICA
Sara Valadares, Fazila Mahomed
- CONSULTA DE ADOLESCENTES
Filomena Sousa
- CONTRACEPÇÃO DE LONGA DURAÇÃO
Filomena Sousa
- CONTRIBUTO DA RMN NA PATOLOGIA ONCOLÓGICA DA MAMA, DECISÃO TERAPÊUTICA E SUA CORRELAÇÃO COM A ANATOMIA PATOLÓGICA
Ana Paula Pereira, Fazila Mahomed, Ricardo Mira, Margarida Pereira, Manuela Martins
- ESTUDO DE PREVALÊNCIA DE INFECÇÃO NOSOCOMIAL NO SERVIÇO DE GINECOLOGIA DO HDE
Catarina Madeira, Fazila Mahomed

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA
DIRECTORA: DR.^a TERESA KAY

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO
DIRECTORA: DR.^a HELENA PORTELA

CONSULTA EXTERNA
RESPONSÁVEL: DR.^a JUDITE BAPISTA

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

2003

- INDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIRECTOR: PROF. DOUTOR JOÃO VIDEIRA AMARAL

SERVIÇO 1 (PEDIATRIA)

DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

PEDIATRIA GERAL

OPINIÕES DE INTERNOS DE PEDIATRIA E FORMADORES SOB PÓS-GRADUAÇÃO EM PEDIATRIA

João M. Videira Amaral

Serviço 1, Clínica Universitária de Pediatria - Hospital de Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas - Universidade Nova de Lisboa

Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 2, Mar/Abr de 2003

Objectivo: Em 1996 foi oficializado o novo programa de formação do internato complementar. A principal inovação consistiu na descentralização formativa com estágios em hospitais distritais e centros de saúde. Este estudo foi levado a cabo com o objectivo de obter opiniões de internos e de formadores sobre o funcionamento do novo programa na perspectiva de futuras modificações.

Metodologia: Foi distribuído um questionário a formadores (n=10) e internos (n=8) no âmbito do Serviço 1 de Pediatria Médica/Clínica Universitária do Hospital de Dona Estefânia em Lisboa.

Principais achados: A maioria dos respondentes pronunciou-se favoravelmente a propósito do novo programa. A totalidade dos inquiridos pronunciou-se no sentido de considerar tempo excessivo de estágios em centros de saúde e em hospitais distritais. Todos chamaram a atenção para a falta de incentivos para a investigação, relacionada sobretudo com a deficiente pontuação atribuída para esta alínea nos exames e concursos.

Conclusão: São reconhecidas limitações no estudo que se baseia em dados subjectivos e juízos de valor emitidos pelos dois grupos de inquiridos. De acordo com os testemunhos colhidos, são sugeridas modificações tendo em consideração, nomeadamente, a necessidade de harmonização com os critérios da União Europeia

Palavras-Chave: Pediatria, formação pós-graduada; competência profissional, currícula, equipas médicas

A PEDIATRIA GERAL E AS SUB –ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS, ANÁLISE DE ALGUMAS QUESTÕES - 1ª PARTE- O IMPACTE DA OFICIALIZAÇÃO DAS NOVAS SUB- ESPECIALIDADES

João M. Videira Amaral

Clínica Universitária de Pediatria /Hospital de Dona Estefânia
Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa
Acta Pediatr Port 2003; 34: 309-313

Introdução: De acordo com documentos elaborados sob a égide da Sociedade Portuguesa de Pediatria(SPP), é definida a Pediatria como uma medicina integral do ser humano no período de crescimento e desenvolvimento compreendido entre a concepção e o fim da adolescência. Assim, no seu conceito essencial, a mesma não é considerada uma especialidade.(1,2)

As chamadas especialidades pediátricas correspondem a modos diferenciados de assistência médica no referido período evolutivo aplicados a aparelhos e sistemas(critério anátomo-fisiológico) ou a certas fases do desenvolvimento: perinatal/neonatal, escolar, adolescência (critério cronológico). (3,4)

Em obediência à nomenclatura habitualmente adoptada pela Ordem dos Médicos e pelos organismos da União Europeia(Confédération Européenne des Spécialistes de Pédiatrie – CESP e Union Européenne des Médecins Spécialistes - UEMS) que consideram a Pediatria uma especialidade, as respectivas modalidades diferenciadas, traduzindo melhor qualidade no serviço à prestar à comunidade, são, de facto, consideradas sub – especialidades pediátricas. (5)

Resumo: A sub- especialização pediátrica trouxe grandes progressos à pediatria e, por consequência, ao serviço prestado à comunidade. Em Portugal, recentemente foram reconhecidas cinco novas sub- especialidades, o que veio totalizar com as já existentes, um total de oito.

Neste artigo de análise e discussão, que está dividido em duas partes, são passadas em revista, de acordo com a experiência do autor e a pesquisa bibliográfica, as principais implicações da sub- especialização tendo em conta as relações das sub- especialidades com a pediatria geral, quer no que respeita ao período de treino clínico, quer no que respeita à assistência propriamente dita e ao sistema de triagem de doentes.

Nesta primeira parte foram analisadas as seguintes questões: história concisa e desenvolvimento das sub- especialidades, as novas sub- especialidades em Portugal e o possível impacte no esquema vigente dos internatos.

Por fim é dada ênfase à necessidade de considerar a vertente da investigação no programa de formação e a aspectos particulares que se prendem com o desempenho de internos da especialidade e da sub –especialidade em simultâneo no mesmo departamento hospitalar.

Palavras- chave: Pediatria,Sub- especialidades pediátricas, Programas de formação do internato, Qualidade do treino, Competência profissional

A PEDIATRIA GERAL E AS SUB-ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS - ANÁLISE DE ALGUMAS QUESTÕES. 2ª PARTE – A RELAÇÃO ENTRE PEDIATRIA GERAL E AS SUB-ESPECIALIDADES – IMPLICAÇÕES NA ASSISTÊNCIA E NO ENSINO CLÍNICO

João M. Videira Amaral

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

Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 5, Set/Out de 2003

A sub-especialização pediátrica trouxe grandes progressos à pediatria e, por consequência, ao serviço prestado à comunidade. Em Portugal, recentemente foram reconhecidas cinco novas sub-especialidades, o que veio totalizar com as já existentes, um total de oito. Neste artigo de análise e discussão, que está dividido em duas partes, são passadas em revista, de acordo com a experiência do autor e a pesquisa bibliográfica, as principais implicações da sub-especialização tendo em conta as relações das sub-especialidades com a pediatria geral, quer no que respeita ao período de treino clínico, quer no que respeita à assistência propriamente dita e ao sistema de triagem de doentes.

Na segunda e última parte do artigo são tratados os seguintes tópicos: relação de equilíbrio entre a pediatria geral e as sub-especialidades quer no âmbito da assistência, quer no âmbito da formação pós-graduada; a necessidade de manutenção, nos hospitais centrais e universitários, de uma área robusta de pediatria geral a qual não deverá ter posição subalterna em relação às sub-especialidades; por fim uma lista de situações clínicas que deverão ser cometidas à pediatria geral, com implicações positivas, quer no planeamento assistencial, quer na formação de internos.

Em suma, a acção concertada da pediatria geral e das sub-especialidades em prol da assistência à criança traduz-se num grande benefício no serviço à comunidade. No entanto, é importante acentuar que cada criança deverá ter o seu médico assistente (idealmente pediatra), com capacidade para a resolução da maioria das situações clínicas e que decidirá sobre a eventual necessidade de encaminhamento para o pediatra sub-especialista.

MEDICINA, COMUNICAÇÃO e CULTURA

João M. Videira Amaral

Acta Pediatr Port 2003; 34 : 225- 226

No sentido lato, “Comunicação” é definida como a arte de entender e de nos fazermos entender. Trata-se de um processo dinâmico, bidireccional e interactivo entre o emissor e o receptor, entre nós e aqueles com quem estabelecemos relação.

Para exercer Medicina é fundamental saber comunicar; aliás, a comunicação entre o doente e o médico constituiu, desde sempre, uma das bases sólidas em que assenta o acto clínico consubstanciado numa das suas vertentes principais – a realização da história clínica. Por outro lado, todo o médico tem o dever ético, conforme as circunstâncias, de transmitir ou comunicar com bom senso, rigor e humanismo os dados obtidos, para que o acto clínico seja considerado eficaz e eficiente, permitindo um bom serviço à comunidade. Efectivamente, saber comunicar bem com o doente e/ou a família faz parte dos parâmetros de

avaliação da qualidade assistencial em que é dada ênfase à garantia de a mensagem transmitida ser entendida pela outra parte. Desejava debruçar-me sobre um aspecto formal da modalidade de comunicação escrita clássica, dita científica, dirigida a inter pares, tipificada pelos chamados artigos científicos divulgados em revistas científicas, neste caso, na área biomédica. Todas as formas de comunicação exigem uma escrita clara e simples, uma construção frásica que não seja confusa assim como uma boa organização. É, pois, fundamental, escrever de forma clara e fácil de compreender- princípio básico da comunicação, como foi atrás referido. Considera-se que a linguagem é pura ou vernácula quando o seu léxico e construções sintáticas são genuinamente nacionais e autorizados pelos que bem falam ou escrevem. Todas as línguas vivas, incluindo o português sofrem mutações ao longo do tempo quanto a fonia, semântica e sintaxe, o que é explicado pela importação de vocábulos doutras línguas que hoje já fazem parte legítima do nosso património linguístico. Hoje em dia o inglês tornou-se a língua universal "o esperanto" da actualidade, de tal modo que existem múltiplas revistas científicas congregando um corpo redactorial proveniente dos países mais diversos adoptando aquele idioma como o oficial. Igualmente é cada vez mais comum a realização de eventos científicos de diversa índole- seminários, jornadas, congressos, etc., tendo como veículo de comunicação a língua inglesa. O objectivo é promover uma mais eficaz e universal comunicação de dados decorrentes da investigação realizada nos mais diversos quadrantes a toda a comunidade científica. Não é de estranhar que, no âmbito da linguagem biomédica e de outras áreas técnico- profissionais seja notória a influência do inglês, com a inclusão nos textos de artigos científicos em língua portuguesa de estrangeirismos e de neologismos que os filólogos – os estudiosos e amigos da palavra - consideram vícios de linguagem.

O estrangeirismo consiste no uso de palavras ou construções frásicas próprias das línguas estrangeiras (tomando o nome do país donde foi importado- por exemplo francesismo, anglicismo, etc.); de referir, a propósito, que na grande maioria das vezes tal uso é desnecessário no pressuposto de que existe alternativa em português.

O neologismo consiste no uso injustificado e imoderado de vocábulos criados de novo. Muitas vezes a nova palavra é imitação duma palavra doutra língua, "traduzida ou adaptada", o que por vezes poderá ser considerado erro ortográfico de acordo com os prontuários.

Eis alguns escassos exemplos de estrangeirismos: *follow-up em vez de seguimento; score em vez de pontuação ou índice; screening em vez de rastreio ou detecção; performance em vez de desempenho; guidelines em vez de normas de orientação ou de actuação; slide em vez de diapositivo, etc.;* e de neologismos e de erros de imitação: *randomizado em vez de aleatório; citokina em vez de citocina (dizemos cinema e não kinema); aerosol em vez de aerossol; craneano em vez de craniano; rehidratação em vez de reidratação(escrevia-se já desidratação e não deshidratação).*

Todos sabemos que a língua não é um sistema fechado; pelo contrário, ela corresponde a um processo vivo que continuamente recebe e assimila. O português do século XXI evoluiu desde os primórdios da nossa nacionalidade a partir do latim; de facto, falamos o latim numa das fases da sua evolução! E o português do século XXI é substancialmente diferente do português da idade média. No entanto, no que respeita ao panorama actual da linguagem biomédica comprova-se a utilização indiscriminada de estrangeirismos e de neologismos, sendo de salientar que na maioria das vezes há alternativas na nossa língua.

Atrevo-me a apresentar duas sugestões às Direcções e Corpos Redactoriais da Acta Pediátrica Portuguesa que poderiam ter impacte muito positivo: 1) integrar um perito na área de linguística nos respectivos conselhos de leitura, o que é comum em revistas estrangeiras de prestígio; 2) incluir no capítulo “Instruções aos autores” um cláusula de obrigatoriedade de obediência do manuscrito às normas do prontuário ortográfico em vigor. Em suma, entendo, como outros, que defender a língua portuguesa constitui um acto de cidadania e que tal atitude deverá ser defendida pelos seniores que são o modelo de cultura para as novas gerações. Pelo contrário, o não respeito por este princípio contribuirá inexoravelmente para certa forma de colonização e distorção culturais.

A NEONATOLOGIA NO MUNDO E EM PORTUGAL - FACTOS HISTÓRICOS - Iª PARTE : NEONATOLOGIA NO MUNDO E SEUS PRIMÓRDIOS

João M. Videira-Amaral

Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Dona Estefânia
Faculdade de Ciências Médicas . Universidade Nova de Lisboa
OXIGÉNIO 2003; X(35): 12-19

Para compreendermos a História da Neonatologia em Portugal, será pertinente analisar alguns factos que fazem parte integrante da História da Medicina relacionados com a problemática da criança acabada de nascer em diferentes épocas e latitudes. Tais factos poderão ser considerados os primórdios da Neonatologia. E aludir a factos históricos implica fazer referência a outros ramos da ciência, a médicos, a investigadores, a instituições e aos resultados de pesquisas que, ao longo do tempo, contribuíram para a ampliação do conhecimento, para o progresso na assistência à grávida e à criança acabada de nascer e, por consequência, para a melhoria dos indicadores de saúde e para maior longevidade.

No final do século XIX a Medicina da criança ou Pediatria já se encontrava relativamente individualizada da Medicina Geral, mantendo-se, no entanto, durante as primeiras décadas do século XX, a tradição de o recém-nascido continuar a ser seguido pelo médico que tinha realizado o parto. (8)

A Neonatologia (entendida no sentido genérico como ramo da medicina dedicado ao estudo da criança após o nascimento) teve três raízes essenciais: a Obstetrícia, a Fisiologia associada a outras Ciências Básicas e a Pediatria (1,4,12,16)

O “nascimento” e desenvolvimento da Neonatologia O termo Neonatologia(significando o ramo da pediatria dedicado ao estudo do neonato ou recém-nascido, sinónimo de Neonatologia, se o termo for referido a período neonatal) surgiu pela primeira vez na linguagem médica, em 1960 nos Estados Unidos da América do Norte, citado por Alexander Schaffer no seu tratado rapidamente divulgado em todo o mundo chamado intitulado “ Diseases of the Newborn”. Esta obra que constitui uma autêntica referência na História da Medicina, representou, ao tempo, o estado da arte. (4,7,12)

Antes de terminar esta súpula de factos históricos ligados ao recém-nascido e feto, cabe destacar que, na viragem do milénio, existe consenso quanto a atitudes consideradas emblemáticas na assistência ao feto e recém-nascido ao longo de décadas: a profilaxia da doença hemolítica anti-D, o conceito de transporte “in utero”, a administração de corticóides pré-natais para promover a maturação pulmonar fetal e a terapêutica substitutiva da doença respiratória da prematuridade com surfactante.

STUDENT'S PERCEPTIONS OF THE TRAINING AND EDUCATION IN NEONATOLOGY.

João M. Videira Amaral, Luis Pereira da Silva, Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Fernando Chaves, Maria das Neves Tavares.

12th European Workshop on Neonatology – Creta, Grécia 30/10/2003 (Workshop).

Biology of the Neonate 2003;84:276 (Abstract).

Background: Bed side teaching is an appropriate way to teach professional skills. In our country there are limited data on this issue.

Aim: To determine the educational value of an undergraduate-clerkship in neonatology during the pre-registration year.

Methods: A study was conducted in a teaching pediatric-hospital (Dona Estefânia Hospital, Lisbon) to obtain the student's perceptions during the clerkship in neonatology and to determine the enjoyment of various activities and the adequacy of training rotations in preparing graduates for the career paths. Each student was asked to complete the log diary recording activities. Additional information was taken from an anonymous questionnaire.

Results: One hundred log diaries were examined. All the respective students responded to the questionnaire. Overall, the majority of the students thought that the quality of their clerkship program's assistance was satisfactory or good, being the exposure to rooming-in wards and transitional care section excellent. Ninety-six percent reported that bed side teaching is an effective way to teach professional skills. Nevertheless, all the respondents indicated no current exposure to either neonatal intensive care unit or delivery room section. Time constraint was reported as the most frequently experienced hindrance to bed teaching essential / neonatology.

Conclusions: During the clerkship in neonatology, students greatly value interactions with healthy and sick newborns, perceiving these as both educational and enjoyable. Despite the insufficient amounts of time available, the respondents were unanimous about the relevant training opportunity. All major issues raised – enabling changes to be made – had been identified by trainers.

CONTRIBUIÇÃO PARA A HISTÓRIA DA NEONATOLOGIA EM PORTUGAL

João M. Videira-Amaral(*)

Clínica Universitária de Pediatria /FCM-UNL . Hospital D. Estefânia

Revista OXIGÉNIO 2003; X (37) : 10- 18

Os problemas relacionados com a criança somente começaram a suscitar o verdadeiro interesse por parte dos antigos físicos ou médicos a partir de meados do século XVIII. A criança era considerada uma miniatura do adulto, a sobrevivência ficava a cargo da selecção natural e, dos cuidados a ministrar , praticamente só fazia parte a alimentação.

Portugal foi um dos países que se colocou na vanguarda dos que se começaram a preocupar com a assistência de crianças doentes. A inauguração do Hospital Dona Estefânia em 1877 e do Hospital de Crianças Maria Pia em 1881 constituem testemunho disso. Para compreender a história da assistência materno- infantil em Portugal, haverá que recuar às suas raízes e mencionar personalidades e instituições que se notabilizaram pela sua obra. Serão

considerados essencialmente três períodos: o anterior a 1960 - os primórdios- , o que designámos por período do crescimento(entre 1960 e 1980), e o período do desenvolvimento entre 1980 e a actualidade.

A ideia de construção de maternidades em Portugal surgiu inicialmente muito ligada a propósitos filantrópicos de apoio a classe mais desfavorecidas.Efectivamente, as mulheres lutando com falta de condições em casa, tinham que recorrer aos grandes hospitais urbanos onde se verificava grande promiscuidade, sem espaços destinados ao parto. No período anterior a 1960 é dada ênfase à tradição de ser o médico- parteiro a dar assistência à criança nos primeiros tempos de vida, sobretudo até à década de 40.Na primeira metade do século XX são construídas grandes maternidades em Lisboa, Porto e Coimbra, sendo de referir as elevadíssimas taxas de mortalidade infantil(em 1930: em Portugal- 145/1000).Em 1943, no âmbito da Direcção Geral de Assistência foi criado o Instituto Maternal, ligado a instituições onde se realizavam partos.Trata- se de um plano ambicioso de protecção à mulher e à criança, com grande vocação preventiva,que se traduziu,para além doutras acções, na criação de infantários e lactários em todo o país.

A década de 1960-1980 corresponde essencialmente ao crescimento da Pediatria do recém-nascido(ou Neonatologia, para empregar o termo que surgiu pela primeira vez nos Estados unidos em 1960). Cabe referir neste período um conjunto de factores que contribuíram decisivamente para a melhoria das condições assistenciais `a mulher na gravidez e puerpério e ao recém- nascido e criança , sobretudo no primeiro ano de vida:o grande empenho de figuras da pediatria e da obstetrícia, o desenvolvimento dos cuidados primários com especial incidência na vigilância da grávida e da criança, a distribuição de material de reanimação a maternidades de então, no âmbito do Ano Internacional da Criança(1979), acções de formação para profissionais de saúde ligados à assistência materno- infantil , sobretudo a partir de 1975, sob os auspícios da antiga Direcção Geral de Saúde,o inicio das carreiras médicas nos hospitais distritais, etc. A taxa de mortalidade infantil decresceu neste período de 80/1000 em 1960 para 24/1000 em 1980.Era já tradicional contar a "saga" de "Portugal na cauda da Europa". O período de 1980 até à actualidade corresponde a um salto qualitativo de grande relevância na assistência materno- infantil no nosso país traduzida, nomeadamente por uma descida vertiginosa das taxas de mortalidade infantil(para 5/1000 em 2002 , ex aequo e em 9º lugar na União Europeia com a Bélgica e à frente de meia dúzia de países como a Holanda e Reino Unido).A nível mundial, a Organização Mundial de Saúde classificou o nosso Sistema Nacional de Saúde em 12º lugar. Isto foi conseguido sobretudo à custa do que se pode considerar uma verdadeira reforma da saúde perinatal concretizada pelo papel da Comissão Nacional de Saúde Materno- Infantil, tendo como base o trabalho anteriormente desenvolvido pela Direcção Geral de Saúde e o levantamento da logística nacional no respeitante à saúde da mulher e da criança recém -nascida. O relatório produzido, que se pode considerar histórico, determinou um conjunto de medidas inovadoras incluindo, entre outras, o encerramento de maternidades com número de partos inferior a 1500 , o apetrechamento de hospitais centrais e distritais viabilizando a criação de unidades de cuidados intensivos e especiais e normas para a regionalização de cuidados.Neste período surgiu o sistema de transporte do recém-nascido, com o apoio logístico do Instituto Nacional de Emergência Médica(INEM).Melhoraram igualmente as condições de assistência na gravidez e no parto.Na versão integral são abordados outros aspectos como a humanização dos cuidados e o papel desempenhado pela Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria.

HOSPITAIS PEDIÁTRICOS: NOTAS, DISPARATES E EQUÍVOCOS

Mário Coelho - Hospital de D^a Estefânia - Lisboa.

Intervenção no Painele 'Hospitais Pediátricos'. XV Reunião Hospital de Crianças Maria Pia. Nascer e Crescer 2003;12(4):286-292.

(...) Falo em Hospitais pediátricos de uma forma geral, como modelos de uma filosofia de cuidados que engloba todas as latitudes e tendo consciência de dois aspectos: 1) Que o Hospital de D^a Estefânia o Hospital Pediátrico de Coimbra e o Hospital das Crianças de Maria Pia têm diferenças de organização, diferenciação, articulação com o sistema, graus de envolvimento na comunidade e até na visão sobre aspectos respeitantes ao seu futuro, e nesse sentido há que tratar de forma diferente o que é diferente. Por conhecimento insuficiente sobre essas duas instituições, apenas me será legítimo falar do meu Hospital, e será essencialmente a ele que me referirei nos comentários seguintes, deixando a cada um a tarefa de estabelecer eventuais paralelismos com outros cenários. 2) Apesar das diferenças há um património comum que nos caracteriza como hospitais pediátricos centrais especializados e que também marca a diferença, mas agora com as restantes unidades de saúde que tratam crianças e adolescentes. Os três hospitais especializados encerram na sua missão um conjunto de valores centrados na criança e sua família, a que, no que lhes é próprio, procuram acrescentar que todos os objectivos sejam cumpridos em 'adequado ambiente pediátrico', reforço... - 'ambiente pediátrico'. Todos reconhecem que as experiências em idades precoces têm um impacto crucial nas fases vitais da evolução de cada jovem e futuro adulto. De facto cada criança que entra em contacto com os serviços de saúde não só está sujeita a que esse momento influencie as suas atitudes futuras e o uso que fará desses mesmos serviços. Para quem conhece minimamente os hospitais pediátricos, teve oportunidade de neles aprender ou fazer clínica, ou mesmo o cidadão anónimo que relembre passagens e tratamentos em hospitais sem esse ambiente de segurança e organização próprios, e especialmente se a doença foi complexa ou de acompanhamento prolongado, pode mal ou bem verificar que o ambiente pediátrico não é uma mera figura de retórica dos tratados médicos, mas sim a expressão de que tudo o que existe num hospital pediátrico tende a ser simples, natural, intuitivo, adaptado e virado para a condição e desenvolvimento da criança. Em que os circuitos, as salas, os equipamentos, os vários profissionais da urgência, do laboratório, da radiologia, da psicologia, da dietética, da segurança ou do serviço social, por exemplo, estão cada vez mais preparados para dar corpo a um espaço e a um modelo de funcionamento que alguns denominam de 'amigo da criança'. Fundamentalmente na condição de mais um pediatra português, trago-vos alguns comentários a textos que, de algum tempo a esta parte, vou anarquicamente juntando num dossier com o título arquivístico 'Hospitais pediátricos: notas, disparates e equívocos'. Essa pasta fica arrumada exactamente no extremo oposto ao das pastas que contêm os documentos com interesse para a melhoria da assistência ao feto, ao recém-nascido, à criança, ao adolescente e ao crescente número de adultos jovens sobreviventes de doenças crónicas, iniciadas na idade pediátrica, para quem os pediatras ainda não encontraram interlocutores permanentes na medicina dos adultos que garantam um acompanhamento consistente desses doentes e suas famílias com um padrão holístico e multidisciplinar, semelhante ao que é feito na maioria das unidades dedicadas aos escalões etários referidos. É claro que sou um adepto da existência de hospitais pediátricos, e não sou o único; que existem adeptos, igualmente não únicos, da inexistência de hospitais pediátricos,

ou da não construção de novos hospitais pediátricos, ou ainda da extinção o mais rápida possível dos três hospitais pediátricos existentes em Portugal. Tentarei transmitir o meu ponto de vista sobre alguns aspectos e afirmações sobre este tema que considero mal informadas e geradoras de equívocos, tendo ganho por isso um lugar no famigerado dossier. (...) Argumentos mais vulgarmente apresentados pelos detractores dos hospitais pediátricos: - 'Não se justifica a existência de hospitais pediátricos' (...). - 'Os hospitais pediátricos tiveram o seu tempo e não cabem nos sistemas modernos de cuidados à criança'. (...). - 'Os hospitais pediátricos são monotemáticos e o futuro é a multidisciplinaridade'. (...). - 'Os critérios internacionais indicam que os 'equipamentos' deste tipo devem estar integrados num hospital geral'(...). - 'Os organismos internacionais já não subsidiam a construção de novos hospitais pediátricos' (...). - 'A concentração de meios pediátricos em hospitais gerais permite a rentabilização de recursos humanos, equipamentos e redução de custos' (...). Finalmente, gostaria de deixar um outro aspecto à vossa reflexão por me parecer de potencial gravidade e de grande repercussão na vida e na alma da cidade e da sua população, e que hoje lhes atiraria como amiga farpa sulista se a situação ainda desse margem para qualquer ironia. As premissas são as seguintes: - Em 2015 prevê-se que, face ao contínuo movimento populacional para as grandes cidades do litoral, 45% da população viva na área da metrópole lisboeta e 25% na área da metrópole do Porto. - Estudos em países desenvolvidos, como o nosso, prevêem um aumento de 20% nas admissões pediátricas até 2027. - Os Hospitais pediátricos, como unidades diferenciadas de referência para as várias sub-especialidades, são próprios das grandes cidades com massa populacional crítica que suporte a necessidade da sua existência. Questiono: - Como vai responder a maior cidade do Norte ao problema do aumento das necessidades crescentes de assistência à sua população pediátrica, à disponibilidade cada vez maior de tratamentos para a criança e à lógica de estar organizada como cidade de 2ª

SALA 1 - PEDIATRIA GERAL

SÍFILIS CONGÉNITA PRECOCE, UMA DAS FORMAS CLÍNICAS DE APRESENTAÇÃO; A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita Soares, Ana Rute Ferreira, Filipe Silva, Sílvia Freira, António Bessa
Serviço 1 Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia / Clínica Universitária Pediatria,
Lisboa, Director Professor Doutor João M. Videira Amaral.
XXIX Jornadas Nacionais de Pediatria
Sesimbra, 29 a 31 de Maio de 2003

Introdução: Nas últimas duas décadas houve um aumento do número de casos de sífilis congénita. As crianças podem estar assintomáticas no período neonatal, apresentando sintomas algumas semanas após o nascimento, caso o diagnóstico e a terapêutica não sejam efectuados atempadamente.

Objectivo: Alertar para a necessidade de inclusão desta entidade clínica no diagnóstico diferencial de colestase neonatal.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de um lactente de dois meses, nascido em Hospital distrital, primeiro filho de um casal não consanguíneo, mãe de 40 anos hipertensa,

pai de 42 anos saudável. Gestação vigiada em consulta de alto risco, sem problemas. Parto distócico às 39 semanas, índice Apgar 8/8 ao primeiro e quinto minuto respectivamente, peso ao nascer 3300g. No período neonatal foram observados cefalo-hematoma gigante, icterícia, tendo tido alta ao terceiro dia de vida.

Foi internado no serviço de pediatria ao décimo dia de vida por febre, perda ponderal, agravamento da icterícia, desidratação, fezes acólicas e colúria. Analiticamente salientava-se elevação dos parâmetros de inflamação, das transaminases, da bilirrubina total e directa. Foi medicado com ceftriaxona endovenosa durante doze dias com melhoria clínica e laboratorial. Por manter quadro compatível com síndrome colestático, com um mês de vida, foi enviado para o Hospital Dona Estefânia para esclarecimento. Após observação e realização de exames complementares para investigação diagnóstica, verificou-se VDRL, FTA-ABS e anticorpo IgM anti-Treponema positivos. Realizou terapêutica com Penicilina G Cristalina endovenosa durante 14 dias.

Comentário: Apesar da melhoria global da assistência pré-natal no nosso país ainda há situações de gravidez que são seguidas sem obedecer aos protocolos de vigilância laboratorial.

Palavras-Chave: Icterícia; infecção congénita; hiperbilirrubinémia

RUBÉOLA CONGÉNITA, UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER; A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Rute Ferreira, Rita Soares, Sílvia Freira, Filipe Silva, António Bessa
Serviço 1 de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia - Clínica Universitária de
Pediatria, Lisboa, Director Professor Doutor João M. Videira Amaral
XXIX Jornadas Nacionais de Pediatria
Sesimbra, 29 a 31 de Maio de 2003 (Poster)

Introdução: A rubéola congénita é uma doença rara nos países desenvolvidos. No entanto tal etiologia deverá ser admitida como hipótese diagnóstica em determinados casos de crianças oriundas de países menos desenvolvidos.

Objectivo: Apresentar um caso clínico de rubéola congénita numa criança proveniente da República de São Tomé e Príncipe.

Caso Clínico: Criança de 2 anos e meio de idade, sexo feminino, raça negra. Gravidez de 40 semanas, não vigiada. Parto eutócico no domicílio. Peso ao nascer de 2000g (Má nutrição grave, catarata bilateral congénita, cardiopatia e encefalopatia crónica). Foi encaminhada para o Hospital Dona Estefânia com os diagnósticos de má-nutrição grave e cardiopatia a esclarecer. O exame objectivo revela sinais de desnutrição acentuada (comprimento de 70 centímetros, percentil inferior ao 5, peso 4345 gramas, percentil inferior ao 5), atraso psicomotor, hipotonia generalizada, microcefalia, microftalmia, nistagno horizontal e sopro sistólico-diastólico intenso audível em todo o pré-córdio. Perante este quadro foi colocada a hipótese diagnóstica de rubéola congénita. Foi realizado cateterismo cardíaco que confirmou a existência de um canal arterial de grandes dimensões com hipertensão pulmonar grave, sem indicação terapêutica. No âmbito de investigação de encefalopatia, a ressonância magnética cranio-encefálica mostrou moderada atrofia encefálica do tipo misto. O estudo audiológico revelou surdez bilateral profunda, confirmada por técnica de potenciais evocados. Do estudo serológico realizado para esclarecimento da etiologia salienta-se IgG para rubéola 79 UI com

índice de avidéz de 60%, IgG para citomegalovirus 27 UA/mL, IgG para toxoplasmose negativa. Outros exames efectuados revelaram antigénio de Giárdia positivo nas fezes, anemia microcítica hipocrómica; traço de drepanocitose, prova D-Xilose normal. Radiografia do punho esquerdo era compatível com idade óssea entre 6 meses e 1 ano. Foi realizada terapêutica com metronidazol durante 8 dias e transfusão de concentrado eritrocitário, tendo indicação para fazer profilaxia de endocardite bacteriana.

Comentário: Este caso vem mostrar a actualidade deste tema, bem como chamar a atenção para a necessidade de admitir como etiologia a rubéola congénita num lactente com síndrome plurimalformativo

Palavras-Chave: Microcefalia, microftalmia, cardiopatia congénita, catarata congénita e surdez congénita

INTERNAMENTO POR SÍNDROME DE INTESTINO CURTO - IMPACTO NUMA ENFERMARIA DE PEDIATRIA GERAL

Sílvia Freira; Ana Rute Ferreira; Filipe Silva; Raul Silva; Lídia Gama; Gonçalo Cordeiro Ferreira

Sala 1 Serviço 1. Clínica Universitária de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia

XXX Jornadas de Pediatria da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Tomar, 2 de Outubro de 2003

Reunião Interdepartamental do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 18 de Novembro de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: A síndrome do intestino curto (SICT) apesar de ter etiologia diversa, está habitualmente associada a internamentos prolongados, a nutrição parentérica (NP) e suas complicações, bem como a elevados custos económicos. Nos últimos anos, parte destes internamentos têm decorrido numa enfermaria de Pediatria Geral, com conseqüente aumento da sua demora média.

Objectivo: Avaliar o impacto económico dos internamentos por SICT numa enfermaria de Pediatria Geral e a sua relação com o tipo de intestino remanescente.

Tipo de Estudo: Retrospectivo.

Material e métodos: Consulta dos processos das crianças internadas no Serviço 1 Sala 1 por SICT entre Agosto de 2000 e Agosto de 2003, com registo da causa do intestino curto, tipo de intestino remanescente, duração do internamento, nutrição parentérica e entérica, número de catéteres centrais e complicações associadas.

Resultados: Foram identificados seis internamentos por SICT entre Agosto de 2000 e Agosto de 2003, com duração média de 138,5 dias (máximo de 338 dias e mínimo de 48 dias). A etiologia mais frequente foi a atresia intestinal e o intestino mais curto tinha apenas 15 cm. Efectuou-se NP em 5 das 6 crianças durante 314 dias (máximo de 112 dias e mínimo de 41 dias). Foram colocados 9 catéteres centrais, o que dá uma média de 1,8 catéteres por doente e ocorreram 5 sépsis em 3 doentes. A nutrição entérica foi efectuada em 947 dias (máximo de 338 dias e mínimo de 48 dias). O custo médio destes doentes considerando apenas a diária e a nutrição parentérica foi de 318.073,43€.

Comentários: Num período em que se pretende reduzir a demora média de internamento em Pediatria estes internamentos prolongados acarretam uma distorção dos índices de actividade dessas enfermarias, bem como custos acrescidos para o hospital, riscos de intercorrências

para os doentes e custos sociais para as famílias. Torna-se pois necessário criar soluções que podem passar pela criação de um espaço próprio no hospital, existência de um hospital de retaguarda ou efectuar a nutrição parentérica no domicílio.

Palavras-chave: Síndrome de Intestino Curto; nutrição parentérica; custos económicos; pediatria geral.

UM CASO CLÍNICO DE SINDROME DO INTESTINO CURTO

Ana Rute Ferreira, Sílvia Freira, Raul Silva

Serviço 1 Sala 1; Hospital de Dona Estefânia, Director Prof. Doutor J. Videira-Amaral;
Chefe Serviço: Luíz Espinosa

Reunião Clínica do Serviço 1

Lisboa, 3 de Abril de 2003 (Comunicação oral)

Objectivo: Descrever um caso de intestino curto e tecer considerações sobre a problemática terapêutica nesta situação, questionando a possibilidade de implementação de alimentação parentérica no domicílio visando a melhoria da qualidade de vida e a redução de custos.

Caso clínico: Lactente de 9 meses, sexo feminino com o diagnóstico pré-natal às 24 semanas de oclusão intestinal e polihidrâmnios. Nasceu de parto eutócico cefálico às 36 semanas com 2400 gramas (P10-25). Por apresentar vômitos biliosos precoces e resíduo gástrico significativo realizou radiografia do abdómen que revelou imagem de dupla bolha pelo que foi colocada a hipótese de oclusão intestinal. Foi transferida às 28 horas de vida para o S1S3 do H.D.E.. Foi intervencionada 20 horas mais tarde, constatando-se a presença de atresia jejunal proximal tipo IV, pelo que foi submetida a jejunojejunostomia termino-terminal com ressecção jejunal de 15 cm. Por manutenção de vômitos biliosos e resíduos gástricos volumosos é reintervencionada com 1 mês e 12 dias tendo-se desta vez constatado que a anastomose cirúrgica não estava permeável pelo que foram ressecados mais 5 cm de jejuno. Iniciou alimentação parentérica exclusiva 48 horas após a 1ª cirurgia. Um mês mais tarde introduziu alimentação entérica com aumentos graduais conforme tolerância. Passados 6 meses decidiu-se parar alimentação parentérica tendo em conta já terem sido colocados 4 catéteres centrais e já ter tido 7 sépsis de catéter. Houve um aumento ponderal antes de se ter parado a alimentação parentérica, verificando-se depois a sua ausência devido à criança ter vômitos biliosos. Repetiu trânsito gastro-intestinal que revelou provável estenose na zona de anastomose cirúrgica. Analiticamente não tinha alterações e apresentava óptimo desenvolvimento psico-motor.

Conclusões: É um caso clínico complicado cuja evolução é feita de progressos e retrocessos. Na altura em que foi apresentado impunha-se optar por uma de três hipóteses: gastrojejunostomia?; colocação de sonda trans-duodenal de Freka?; reintrodução de alimentação parentérica?. De salientar que esta é uma patologia cada vez mais frequente nas nossas enfermarias e cujos internamentos são geralmente prolongados, sendo a nossa única alternativa a alimentação parentérica no domicílio. Esta para além de oferecer melhor qualidade de vida, permite uma redução dos custos, bem como da incidência de episódios de sépsis do catéter (1-4 episódios por 1000 dias de alimentação parentérica).

Palavras chave: intestino curto; alimentação parentérica; alimentação parentérica no domicílio; sépsis do catéter.

INFECÇÕES URINÁRIAS NO SERVIÇO 1 SALA 1 NO SEGUNDO SEMESTRE DE 2002

Ana Rute Ferreira, Sílvia Freira, Lídia Gama
Serviço 1 Sala 1 do Hospital Dona Estefânia, Lisboa
Sessão Clínica do Hospital Dona Estefânia
Lisboa, 27 de Fevereiro de 2003 (Comunicação oral)

Objectivo: Esclarecer dúvidas sobre um diagnóstico correcto de infecção urinária tendo em vista a sensação de uroculturas contaminadas.

Material: Processos clínicos de crianças internadas no Serviço 1 Sala 1 entre 1 de Julho e 31 de Dezembro de 2003 que tiveram como diagnóstico de alta infecção urinária.

Métodos: Registo dos seguintes parâmetros: análise de urina com valores preditivos de infecção urinária, uroculturas com locais de colheita e agentes isolados, resposta laboratorial após 48 a 72 horas de antibioterapia empírica e quantificação de malformações nefro-urológicas previamente conhecidas ou detectadas durante o internamento.

Resultados: No 2º semestre de 2002 houve 312 notas de alta das quais 33 (11%) tinham o diagnóstico de infecção urinária. A grande maioria dessas crianças eram lactentes e pertenciam ao sexo feminino. Foram considerados como valores preditivos mais importantes no exame sumário de urina os nitritos e os leucócitos determinados por leucocitoesterase. Na 1ª urocultura independentemente do sexo ou de ter sido feita no S.U. ou na enfermaria o agente mais frequentemente isolado foi a E. Coli (21/33). Os outros agentes foram o Proteus (3/33), Krebsiela (2/33), outros (3/33), 2 uroculturas negativas e 1 cujo agente era desconhecido. A única contaminação que obtivemos foi numa colheita feita no Serviço de Urgência (S.U.) numa menina. A urocultura de controlo às 48 horas foi na maioria dos casos negativa (27/33). Dos 6 casos positivos um foi pelo mesmo agente, dois foi por outro agente, houve duas contaminações e uma o agente era desconhecido na primeira urocultura. Tivemos 4 doentes que na altura do internamento já era conhecida a sua malformação nefro-urológica e mais 4 cujo diagnóstico foi feito durante o internamento. Das 4 malformações nefro-urológicas conhecidas apenas uma fez ecografia durante o internamento. Das 33 crianças com infecção urinária, três eram recém nascidos e apenas um apresentou resistência à gentamicina; 20 eram lactentes e apenas dois apresentaram resistência à ampicilina; 10 eram crianças com mais de um ano e apenas houve uma resistência à gentamicina. Em relação às resistências, os agentes isolados foram no caso do recém nascido a P. aeruginosa, nos dois casos dos lactentes a E. coli e nas crianças com mais de um ano a M. morganii. De referir que a M. morganii foi isolada num criança com malformação nefro-urológica conhecida à entrada.

Conclusões: Todas as crianças com o diagnóstico de infecção urinária devem fazer duas uroculturas antes de iniciar a antibioticoterapia. Devem ainda realizar ecografia renal e vesical se possível no S.U. ou então na enfermaria. As crianças com patologia nefro-urológica devem fazer ecografia renal e vesical de controlo antes da alta. A terapêutica empírica a seguir deve ser a recomendada pela secção de nefrologia pediátrica.

CASUÍSTICA DE 2002 DA SALA 1 DO SERVIÇO 1

Ana Rute Ferreira, Filipe Glória Silva, M. Rita Soares, Sílvia Freira
Sala 1 – Serviço 1 – Clínica Universitária de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia

Sessão Clínica do Serviço 1

Lisboa, Outubro de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: A Sala 1 do Serviço 1 caracteriza-se por anualmente realizar a sua auditoria interna, na perspectiva de avaliar o trabalho realizado e detectar aspectos passíveis de melhoramento. Trata-se de uma enfermaria de Pediatria Geral com 16 camas de primeira infância, 6 de segunda infância e adolescência e duas da unidade de endocrinologia.

Objectivos: Avaliar a actividade desenvolvida numa enfermaria de Pediatria Geral no ano de 2002

Tipo de Estudo: Retrospectivo

Material e métodos: Com base na “Ficha de Codificação” da Sala 1, foram revistos todos os internamentos iniciados durante o ano de 2002. Das 771 crianças admitidas, foram excluídas 110 (14,3%) por apresentarem, exclusivamente, patologia endocrinológica. As variáveis estudadas incluíram dados administrativos, socio-demográficos e nosológicos.

Resultados: Foram identificados 590 internamento com duração superior a um dia. A maioria das crianças provieram do S.U., tinham idade inferior a 2 anos (73%), eram do sexo masculino, raça branca e pertencentes à classe III de Graffar (42,3%). A duração mediana de internamento foi de 8 dias. Os diagnósticos principais mais frequentes foram: pneumonia (15,7%), bronquiolite (15,4%), infecção urinária (10,3%) e gastroenterite aguda (9,3%). Os apoios de especialidades mais solicitados foram a Medicina Física e Reabilitação e a ORL. Ocorreram 48 re-internamentos correspondentes a 28 crianças. Destas, apenas 2 foram readmitidas com o mesmo diagnóstico num intervalo de tempo inferior a 72 horas. Foram registados 8 casos sociais.

Verificaram-se 71 internamentos com duração igual ou inferior a um dia, correspondentes sobretudo a cirurgia de ambulatório (N=41) e vigilância pós traumatismo cranio-encefálico (N=14).

Comentário: O número de casos sociais registados parece-nos subestimado. O elevado número de internamentos de um dia vem reforçar a necessidade da criação de internamentos em regime de hospital de dia.

Palavras-chave: produtividade; Pediatria Geral; Hospital de Dia

Agradecimentos: Os autores agradecem reconhecidamente todo o apoio e coordenação da Dra. Lídia Gama que procedeu à estruturação do trabalho.

EVOLUÇÃO DA SALA 1 DO SERVIÇO 1 NO TRIÉNIO DE 2000– 2002

Ana Rute Ferreira, Filipe Glória Silva, M. Rita Soares, Sílvia Freira

Sala 1 – Serviço 1 – Clínica Universitária de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia

Sessão Clínica do Serviço 1

Lisboa, Outubro de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: A Sala 1 do Serviço 1 caracteriza-se por anualmente realizar a sua auditoria interna, na perspectiva de avaliar o trabalho realizado e detectar aspectos passíveis de melhoramento. Trata-se de uma enfermaria de Pediatria Geral com 16 camas de primeira infância, 6 de segunda infância e adolescência e duas da Unidade de Endocrinologia.

Objectivos: Comparar a actividade desenvolvida na Sala 1 nos anos de 2000 a 2002.

Tipo de Estudo: Retrospectivo

Material e métodos: Foram comparadas as casuísticas da Sala 1 dos anos de 2000 a 2002, sendo excluídos os internamentos com patologia exclusivamente endocrinológica. As variáveis estudadas incluíram dados administrativos, socio-demográficos e nosológicos.

Resultados: O número de internamentos com duração superior a um dia teve um aumento de 16% em 2002, com um acréscimo superior no número de recém nascidos (N=23). A demora mediana passou de 9 para 8 dias. Os diagnósticos principais mais frequentes continuaram a ser a pneumonia, a bronquiolite, a infecção urinária e a gastroenterite aguda, verificando-se uma descida na demora em todos os casos.

No ano de 2002 aumentou o número de reinternamentos (N=48), apenas 2 foram readmitidas com o mesmo diagnóstico num intervalo de tempo inferior a 72 horas. Verificou-se uma diminuição do número de casos sociais registados (N=8), correspondendo a uma demora média de 24,4 dias, muito inferior à dos anos anteriores.

Houve um aumento substancial do número de internamentos com duração igual ou inferior a um dia (N=71), correspondentes, principalmente, a cirurgia de ambulatório (N=41) e vigilância pós traumatismo crânio-encefálico (N=14).

Comentário: Durante o ano de 2002 foram tratados mais doentes com menores demoras médias que no ano anterior. Os casos sociais parecem ter uma orientação mais rápida. O aumento importante dos internamentos de um dia reforça a necessidade da criação do regime de hospital de dia, de financiamento mais adequado.

Palavras-chave: Pediatria Geral, produtividade, custos económicos, Hospital de Dia

Agradecimentos: Os autores agradecem reconhecidamente todo o apoio e coordenação da Dra. Lídia Gama que procedeu à estruturação do trabalho.

ANTIVIRICOS - ASPECTOS PRÁTICOS

Ana Rute Ferreira, Sílvia Freira, António Bessa Almeida

Clínica Universitária de Pediatria / Serviço 1, Hospital de Dona Estefânia

XI Jornadas de Pediatria -Hospitais de Leiria e Caldas da Rainha

Óbidos, 27 e 28 de Novembro de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: A maioria dos fármacos antivíricos tem sido desenvolvida nas últimas duas décadas, em grande parte resultado do impacto do Virus da Imunodeficiência Humana. Um número considerável desses fármacos encontra-se licenciado para uso clínico.

Objectivo: Analisar de forma genérica os fármacos antivíricos e algumas infecções para as quais estão indicados em idades pediátricas.

Método: Pesquisa bibliográfica

Conteúdo: Descreve-se a terapêutica e/ou quimioprofilaxia antivírica em situações comuns como infecção a vírus Influenza A e B, Herpes simplex, Varicela-Zoster, Citomegalovirus e Virus Sincicial Respiratório. Referem-se duas situações específicas de quimioprofilaxia - profilaxia da transmissão vertical do VIH e pós-exposição ao VIH não ocupacional.

Comentários: Não obstante os grandes avanços na terapêutica antivírica, o número restrito de ensaios clínicos na criança, os efeitos adversos importantes na maioria destes fármacos, a escassez de formulações pediátricas, entre outros, limita o seu uso em idades pediátricas. É importante também, sob este ponto de vista, não descurar as medidas preventivas.

“ AINDA TUBERCULOSE...”

Teresa Correia, Alexandra Couto, Aida Duarte, Raul Barbosa, J.M.Videira Amaral
Clínica Universitária de Pediatria / Serviço 1, Hospital de Dona Estefânia
XXIX Jornadas Nacionais de Pediatria
Sesimbra, 30 de Maio de 2003 (Poster)

Introdução: Portugal é um país com alta prevalência de tuberculose e com taxas de incidência superiores a 50 novos casos por ano e por 100 000 habitantes. Das crianças infectadas estima-se que 5% desenvolve a doença no primeiro ano após o contacto.

Caso clínico: Menina de 3 anos de idade, raça negra, natural e residente em São Tomé e Príncipe que é referenciada ao Hospital de Dona Estefânia (HDE) para esclarecimento de infecções urinárias de repetição. Ao fim de quatro meses de permanência em Portugal recorre ao Serviço de Urgência do HDE por quadro respiratório agudo, sendo internada com a hipótese diagnóstica de pneumonia lobar à esquerda. Por persistência da imagem radiológica após a instituição de terapêutica antimicrobiana, é iniciada a investigação clínica para esclarecimento da mesma. O diagnóstico de tuberculose endobrônquica é feito no decurso da realização da broncoscopia. Do estudo epidemiológico concluiu-se que na pensão onde residia em Portugal havia um idoso com tuberculose pulmonar activa não diagnosticada.

Discussão: A tuberculose é ainda uma das doenças infecciosas mais letal a nível mundial e está em recrudescimento. A tuberculose endobrônquica infantil é mais frequente no sexo feminino e a população mais atingida é a não caucasiana. A clínica é pobre comparativamente aos dados radiológicos. O prognóstico na tuberculose endobrônquica infantil é bom.

DERRAME PERICÁRDICO E DÉFICE CONGÉNITO DA GLICOSILAÇÃO

Sara Reis, Ana Cristina Ferreira, J. Cardoso, Sílvia Sequeira
Departamento de Pediatria Médica – Director: Professor Doutor J. Videira Amaral
Hospital de Dona Estefânia
X Jornadas Nacionais de Pediatria do Hospital de Santa Maria
Lisboa, 23 a 25 de Outubro de 2003 (Comunicação Livre)

Introdução: Diversas são as entidades clínicas acompanhadas por derrame pericárdico incluindo doenças infecciosas e imunológicas. As causas metabólicas de derrame pericárdico são menos conhecidas e incluem diferentes etiologias. O derrame pode surgir isoladamente, no contexto de um quadro de hydropsis fetalis e/ou de um síndrome malformativo. A deficiência congénita da glicosilação (CDG), anteriormente designada por deficiência dos carboidratos das glicoproteínas, inclui um grupo de doenças multisistémicas.

Caso clínico: Os autores descrevem um lactente do sexo masculino com quadro clínico caracterizado por derrame pericárdico volumoso e recidivante que evoluiu diversas vezes para tamponamento. A criança apresentava igualmente convulsões, hipotonia, atraso do desenvolvimento psicomotor e estatura-ponderal associado a malformações minor, alterações da função, tiroideia, hipoalbuminémia e proteinúria. Faleceu aos três meses de idade por falência multiorgânica e sepsis. A suspeita clínica levou à realização da focagem isoelectrica da transferrina que permitiu confirmar o diagnóstico e caracterizá-lo como sendo uma CDG

do tipo Ia. Foi também efectuado pós-mortem o estudo molecular o que possibilitou o diagnóstico pré-natal numa segunda gravidez dos pais.

Conclusão: Recordamos a necessidade de excluir uma doença metabólica nomeadamente a CDG nos casos de envolvimento multisistémico de etiologia desconhecida.

CARACTERIZAÇÃO PÓS-MORTEM DE DÉFICE CONGÉNITO DA GLICOSILAÇÃO

Ana Cristina Ferreira, Sara Reis, J. Cardoso, Sílvia Sequeira

Departamento de Pediatria Médica – Director: Professor Doutor J. Videira Amaral

Hospital de Dona Estefânia

1º Simpósio da Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas

14 a 15 de Novembro de 2003 (Poster)

Introdução: A deficiência congénita da glicosilação (CDG), anteriormente designada por deficiência dos carboidratos das glicoproteínas inclui um grupo de doenças multisistémicas que pode manifestar-se por derrame pleural e/ou pericárdico, por vezes, no contexto de um quadro de hidrósia fetal e um síndrome malformativo. O diagnóstico pode ser demonstrado pela focagem isoeléctrica das glicoproteínas. Diversos tipos têm sido descritos e, em alguns deles, é possível fazer o doseamento da enzima deficitária e o estudo molecular.

Caso clínico: Os autores descrevem um lactente do sexo masculino com quadro clínico caracterizado por derrame pericárdico volumoso e recidivante que evoluiu diversas vezes para tamponamento. A criança apresentava igualmente malformações minor, convulsões, hipotonia, atraso do desenvolvimento psicomotor e estatura-ponderal associados a alterações da função tiroideia, hipoalbuminémia e proteinúria. Faleceu aos três meses de idade por falência multiorgânica e septicémia. A realização da focagem isoeléctrica da transferrina permitiu confirmar o diagnóstico e caracterizá-lo como sendo uma CDG do tipo Ia. O óbito da criança impossibilitou o estudo enzimático da fosfomanomutase, enzima deficitário nos casos de CDG do tipo Ia, mas o estudo molecular foi efectuado no sangue de um cartão de Guthrie. Isto possibilitou o diagnóstico pré-natal (DPN) numa segunda gravidez dos pais, pois o feto apresentava, como o irmão, as mutações D65Y e R123Q.

Conclusão: Apresentamos este caso pelo facto do estudo molecular ter sido efectuado pós-mortem a partir de sangue guardado em cartão de filtro, possibilitando um DPN e uma interrupção terapêutica numa outra gravidez.

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E HEPATOLOGIA INFANTIL

OBSTIPAÇÃO FUNCIONAL E ENCOPRESIS - ESTUDO CLÍNICO E MANOMÉTRICO

Filipa Santos*, Mafalda Leite*, Gonçalo Cordeiro Ferreira***

*-Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil - Hospital de Dona Estefânia; **-

Hospital Fernando da Fonseca

Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 2 Mar/Abr de 2003

A obstipação é um problema frequente na idade pediátrica. Os autores propuseram-se analisar os dados clínicos e os registos da manometria anorectal de um grupo de crianças com obstipação funcional para encontrar características preditivas de risco de

desenvolvimento de encopresis. Foram analisados os processos de 46 crianças com características clínicas de obstipação funcional e agrupadas em dois grupos. O grupo A (n = 20) constituído por crianças obstipadas mas sem encopresis e o grupo B (n = 26) por crianças com história de encopresis. Todas as crianças efectuaram manometria anorectal. A duração da obstipação foi mais prolongada no grupo de crianças encopréticas. A análise dos traçados manométricos não demonstrou diferenças significativas entre os dois grupos, no que diz respeito ao tónus anal mínimo e máximo e à contracção anal voluntária. O reflexo recto anal inibidor (RRAI) esteve presente em todos os doentes, para volumes de distensão elevados, mas semelhantes. O limiar de sensibilidade à distensão foi mais elevado no grupo B. A relação entre os volumes de distensão desencadeando a sensibilidade rectal e o RRAI foi semelhante nos dois grupos e em 50% dos casos o RRAI precedeu a sensibilidade para a distensão rectal. Os factores preditivos de aparecimento de encopresis, foram o sexo masculino e o tempo de duração da obstipação.

STUDY OF PREVALENCE OF *HELICOBACTER PYLORI* INFECTION IN A PAEDIATRIC POPULATION IN LISBON

L. Monteiro¹, M. Oleastro¹, A. Pelerito¹, M. Falcão², S. Rabiais², I. Baptista², I. Barros¹, M. Cordeiro³, José Cabral⁴, A.I. Lopes⁵ P. Ramalho⁵

1- INSA, 2-ONSA, 3- UNL, 4- Hospital D. Estefânia, 5, Hospital Santa Maria

XVIth International Workshop on Gastrointestinal Pathology and Helicobacter pylori, Estocolmo, 3–6 Setembro 2003, (poster)

Studies suggest that *Hp* infection is mainly acquired in childhood, which might contribute to a higher risk of development of gastric cancer in the adult age. In Portugal, the actual rate of prevalence of *Hp* infection in children remains unknown.

Aim: Determine the prevalence of *Hp* infection in a paediatric population of Lisbon area; and correlate this prevalence with socioeconomic factors.

829 children (0 - 15 years old) were randomly selected in health care centres when they were attending the vaccination program. A faeces sample, a questionnaire and an informed consent were collected. *Hp* infection diagnosis was performed by *Hp* antigens detection test. Results were analysed by the χ^2 and Fisher Exact tests, with a 95% confidence interval.

Population studied was constituted by 52.8% male and 47.2% female, 47.% between 0-5 years, 32.3% between 6-10 and 20% between 11-15 years. Prevalence of *Hp* infection was 32.5%, and was distributed as follow: 19.8% in group 0-5, 36.4% in group 6-10 and 51.9% in group 11-15. Prevalence of *Hp* infection was strongly associated with age, attending of scholar institutions and share of the bedroom with other children. The detailed analysis in each age group confirmed these associations.

Considering the clinical outcome of *Hp* infection and the fact that Portugal presents a high rate of mortality associated with gastric cancer, the knowledge of the prevalence of this infection in children may be an important contribute in the adoption of the correct strategies in the monitoring and prevention of this infection.

HELICOBACTER PYLORI VIRULENCE GENOTYPES IN PORTUGUESE CHILDREN AND ADULTS WITH GASTRODUODENAL PATHOLOGY.

Oleastro M, Gerhard M, Lopes AI, Ramalho P, José Cabral, Sousa Guerreiro A, Monteiro L. Laboratorio de Bacteriologia, Instituto Nacional Saude Dr Ricardo Jorge, Eur J Clin Microbiol Infect Dis. 2003 Feb;22(2):85-91. Epub 2003 Feb 15.

The aim of this study was to evaluate the prevalence of virulence genotypes, namely *cagA*, *vacA* and *babA2*, of *Helicobacter pylori* strains isolated from Portuguese adults and children presenting gastroduodenal pathology. One hundred thirty-six strains were studied, 82 isolated from adult patients (50 with nonulcerative gastritis and 32 with active peptic ulcer) and 58 isolated from children (54 with nonulcerative gastritis and 4 with duodenal ulcer). Genotyping of *cagA*, *vacA* and *babA2* was assessed by polymerase chain reaction. Overall, *Helicobacter pylori* strains carrying more virulent genotypes were much more prevalent in adults than in children, particularly the type I (*vacAs1*- and *cagA*-positive) and the triple-positive (*vacAs1*-, *cagA*- and *babA2*-positive) strains ($P < 0.001$). A subpopulation of adults and children with nonulcerative gastritis was also studied, and differences in the prevalence of virulent genotypes were observed, either for individual genotypes ($P = 0.017$ for *cagA*, $P = 0.010$ for *vacAs1*) or in combinations, i.e. the type I genotype ($P = 0.005$) and the triple-positive strains ($P = 0.031$). There was no difference between the two populations in the distribution of *babA2* and *m1/m2* genotypes. Considering the cohort effect in the epidemiology of *Helicobacter pylori* infection, these results suggest that different strains might circulate during different periods of time, or that, after infection in childhood, individual strains will undergo changes during the course of infection.

ESTUDO DA PREVALÊNCIA DA INFECÇÃO POR *HELICOBACTER PYLORI* NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE LISBOA – RESULTADOS PRELIMINARES

L. Monteiro¹, M. Oleastro¹, A. Pelerito¹, M. Falcão², S. Rabiais², I. Baptista², I. Barros¹, M. Cordeiro³, José Cabral⁴, P. Ramalho⁵

1- INSA, 2-ONSA, 3- UNL, 4- Hospital D. Estefânia, 5, Hospital Santa Maria
XI Jornadas Médico-Cirúrgicas de Gastrenterologia
Lisboa, 31 Janeiro- 1 Fevereiro 2003 (prémio do melhor poster).

Introdução: A infecção por *Helicobacter pylori* (Hp) é uma das infecções humanas mais prevalentes no mundo, tendo sido reconhecida como a principal causa de diversas patologias gastroduodenais e um importante factor de risco no desenvolvimento do cancro gástrico. Vários estudos sugerem que esta infecção é sobretudo adquirida na infância, podendo contribuir para um aumento do risco de desenvolvimento do cancro gástrico na idade adulta. Em Portugal, a actual taxa de prevalência desta infecção na população pediátrica é completamente desconhecida.

Objectivo: determinação da prevalência da infecção por Hp numa população pediátrica do distrito de Lisboa; correlação da prevalência de Hp com factores socioeconómicos determinantes desta infecção.

Material e Métodos: Para o estudo da prevalência, foram incluídas 815 crianças, com idades compreendidas entre os 0 anos e os 15 anos. A selecção destas crianças foi feita aleatoriamente em Centros de Saúde do Distrito de Lisboa com base no programa nacional de

vacinação. Para cada criança participante, foram recolhidos uma amostra de fezes, um questionário e um consentimento informado do encarregado de educação. O diagnóstico da infecção por Hp foi realizado pela determinação de antígenos de Hp nas fezes, utilizando um método imunoenzimático - Kit Premier Platinum HpSA (Meridian Diagnostics, Cincinnati, USA). A análise estatística dos dados foi realizada utilizando o teste do χ^2 e o teste Exact Fisher, com um intervalo de confiança de 95%.

Resultados: No total da população estudada, 52.8% eram do sexo masculino e 47.2% do sexo feminino, em que 43.2% pertenciam ao grupo etário dos 0-5 anos (1º), 33.2% dos 6-10 (2º) e 23.6% dos 11-15 (3º). A prevalência da infecção por Hp foi, no geral, de 30.9%, sendo de 18.3%, 34.6%, 50.6%, nos três grupos etários respectivamente.

Esta prevalência foi fortemente associada com a idade, a frequência de instituições escolares e a partilha do quarto e da cama com outras crianças. A análise detalhada por grupo etário permitiu confirmar esta associação.

Conclusões: Considerando as consequências clínicas da infecção por Hp e o facto de Portugal apresentar uma elevada taxa de mortalidade associada ao cancro gástrico, o conhecimento da prevalência e incidência desta infecção na população pediátrica constitui um contributo importante na adopção de estratégias correctas de vigilância e prevenção desta infecção.

UM CASO CLÍNICO DE CAVERNOMA DA PORTA

Isabel Afonso, Filipa Santos, José Cabral, Inês Pó, Aurélio Reis

Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil, Hospital de Dona Estefânia

Reunião Clínica do Serviço 1

Lisboa, 27 de Março de 2003

Apresenta-se um caso clínico de uma adolescente de 13 anos seguida na Consulta de Hematologia por anemia com boa resposta à terapêutica marcial a que posteriormente se associou trombocitopénia.

Por episódios de hematemese foi realizada endoscopia digestiva alta que revelou varizes esofágicas e do fundo gástrico.

A investigação etiológica conduziu ao diagnóstico de cavernoma da porta.

Faz-se, a propósito, uma breve revisão sobre as opções terapêuticas actuais.

PANCREATITE NA CRIANÇA

Isabel Afonso, Filipa Santos, José Cabral, Inês Pó.

Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil – Hospital de Dona Estefânia

Reunião Clínica do Serviço 1

Lisboa, 2 de Outubro de 2003

A propósito de um caso clínico faz-se uma revisão sobre Pancreatite na criança e apresenta-se uma sugestão de protocolo de diagnóstico e terapêutico.

UM CASO CLÍNICO DE HEMORRAGIA DIGESTIVA

Filipa Santos, Isabel Afonso, Rui Alves, José Cabral, Inês Pó
Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia Infantil – Hospital de Dona Estefânia
Reunião Clínica do Serviço 1
Lisboa, 20 de Fevereiro de 2003

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 5 anos de idade, internada por hemorragia digestiva recorrente cuja abordagem diagnóstica tem suscitado algumas dificuldades.

MANIFESTAÇÕES EXTRA-INTESTINAIS DA DOENÇA CELÍACA

Isabel Afonso, Filipa Santos, José Cabral, Inês Pó, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Unidade de Gastroenterologia, Hospital Dona Estefânia
17ª Reunião da Secção de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica
Coimbra, Dezembro de 2003

A Doença Celíaca é uma síndrome autoimune desencadeada pela ingestão de alimentos contendo glúten, em indivíduos geneticamente susceptíveis. Além da forma gastrointestinal clássica, as manifestações clínicas são múltiplas e variam muito com a idade do doente. Apresentam-se seis casos clínicos de crianças com idades compreendidas entre 3 e 15 anos, três do sexo masculino e três do sexo feminino, em que foram as manifestações extra-intestinais que levaram ao diagnóstico de Doença Celíaca. Três doentes apresentaram dermatite herpetiforme, um alteração da função hepática e vitiligo, um henosiderose pulmonar, um hepatite autoimune e outro uveíte. Com a introdução da dieta sem glúten, houve uma melhoria progressiva ou regressão da sintomatologia, em todas as crianças.

UNIDADE DE IMUNO-HEMATOLOGIA

INFECÇÃO PELO VIH NA GRÁVIDA E NA CRIANÇA

Lino Rosado
Unidade de Imuno-Hematologia. Hospital de D. Estefânia
Re-port-clin-geral 2003;19(6):600-606. / Lisboa. Dossier 'VIH e SIDA'.

Introdução: O controle da infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH) na criança mudou significativamente nos últimos anos. Enquanto nos países menos desenvolvidos continua a ser um grave problema de morbilidade e mortalidade infantil, nos países mais desenvolvidos o aumento inicial do número de casos foi seguido por um decréscimo substancial de novos casos a partir de 1995, com a recomendação da introdução da zidovudina (ZDV) nas grávidas. Simultaneamente, os avanços feitos na compreensão da patogénese da transmissão vertical, que inclui mecanismos multifactoriais, o desenvolvimento de novas técnicas de detecção e quantificação do vírus, o diagnóstico precoce da infecção na criança e o desenvolvimento de novos medicamentos com formulações adaptadas à idade infantil, vieram alterar profundamente o controle da infecção pediátrica pelo VIH. (Transmissão do VIH à criança) O vírus transmite-se à criança do

mesmo modo que se transmite ao adulto. Exceptuando os poucos casos de transmissão por via sexual, relacionados principalmente com abuso, e entre os adolescentes por via heterossexual, é fundamentalmente por transmissão vertical, através da sua mãe, que a criança se infecta. A transmissão pode ocorrer durante a gestação (in utero), evidenciada pela detecção de antigénios víricos (p24) em fetos e placentas e isolamento de vírus na altura do nascimento, em crianças infectadas, o que significa que a transmissão foi anterior ao parto; durante o trabalho de parto e parto (intra-parto), por troca de sangue materno-fetal e pelo contacto do recém-nascido (RN) com sangue e secreções maternas e durante a amamentação (pós-parto). A transmissão in utero é menos frequente e na maior parte das vezes ocorre durante o trabalho de parto e parto. Dos vários factores associados com a transmissão (Quadro I), é importante salientar o estágio da infecção materna - quanto mais avançada for a doença, maior o risco de transmissão; a carga vírica plasmática - quanto maior, mais provável a transmissão, sendo raros os casos de transmissão quando a carga vírica é indetectável; e a coexistência de outras doenças sexualmente transmissíveis. Entre os factores obstétricos, a ruptura prolongada de membranas e o tipo de parto, pela possibilidade de troca de sangue materno-fetal e pelo contacto do RN com sangue e secreções maternas. A amamentação é responsável por uma alta percentagem de transmissão nos países menos desenvolvidos, e deve-se principalmente à existência no leite materno de células infectadas e vírus livres. Muito embora ele possua também factores protectores tais como mucinas, anticorpos anti-VIH, lactoferrina e inibidor da protease secretória leucocitária, o trato gastrointestinal do RN é porém mais sensível à ingestão de vírus, devido à diminuição da acidez, diminuição do muco e mais baixa actividade de IgGA. (Prevenção da transmissão vertical) (Texto truncado)

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO ASSOCIADO A LEISHMANIOSE VISCERAL

Catarina Gouveia, Susana Rubio, Orquídea Freitas, Lino Rosado

Unidade de Imuno-Hematologia do Hospital Dona Estefânia

Congresso Nacional Hematologia

Vimeiro, Outubro de 2003

Introdução: O Síndrome de Linfocitose hemofagocítica (SLHH) é uma doença rara, caracterizada pela proliferação incontrolada, embora benigna, de linfócitos e histiocitos que infiltram a medula óssea (MO), sistema nervoso central e outros órgãos, com fagocitose das células sanguíneas. Nas crianças há duas formas, com frequência indistinguíveis, uma primária ou familiar (SLHHF) e outra secundária, de aparecimento mais tardio.

Caso clínico: Lactente do sexo feminino de 10 meses de idade, etnia cigana, 2ª filha de pais jovens consanguíneos, com ligeiro atraso do desenvolvimento psico-motor. Aparentemente saudável até 1 mês antes do internamento, altura em que inicia quadro de febre alta, aumento do volume abdominal, obstipação, astenia e adinamia. À entrada apresentava hipotonia generalizada, palidez de pele e mucosas e volumosa hepatoesplenomegalia. A avaliação laboratorial mostrou pancitopenia e disfunção hepática com hipoalbuminemia, hipertrigliceridemia, alteração da coagulação e hipofibrinogenemia. Velocidade de sedimentação normal. Serologias virais e rastreio das doenças auto imunes negativas. Estudo da imunidade celular e humoral sem alterações. A presença de aspectos sugestivos de hemofagocitose no mielograma, associados à história de consanguinidade, levaram a admitir o diagnóstico de SLHHF, pelo que iniciou terapêutica com Etopósido e dexametasona. Por serologia duvidosa para Leishmania, realizou 2º mielograma que revelou a presença da

mesma no exame directo, confirmada por PCR no sangue medular e em simultâneo com serologia também positiva. Suspendeu-se o citostático e iniciou Anfotericina B lipossómica (3mg/Kg/dia) com recuperação gradual do quadro e normalização dos valores hematológicos. Comentários: A forma de apresentação num lactente, associada à ausência de parâmetros de inflamação, a paucidade de amastigotes na MO no 1º mielograma e os exames serológicos fracamente positivos, dificultaram o diagnóstico de Leishmaniose Visceral associada a SLHH. A suspeita de SLHHF, dada a idade e a consanguinidade, não deve impedir a exclusão de SLHH secundário.

“ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE – 3 CASOS CLÍNICOS”

Teresa Correia, Ana Ferreira, Ana Monteiro, Teresa Almeida, Orquídea Freitas
Unidade de Imuno-Hematologia – Hospital de Dona Estefânia
Reunião Interdepartamental - Hospital de Dona Estefânia
Lisboa, 28 de Novembro de 2003 (Comunicação oral)

Introdução A anemia hemolítica auto-imune (AHAI) é classicamente definida como uma anemia por destruição precoce e acelerada dos glóbulos vermelhos mediada por auto-anticorpos. Os mecanismos fisiopatológicos ainda não estão completamente compreendidos e a terapêutica é controversa.

Objectivo Apresentação de três casos clínicos de anemia hemolítica auto-imune internados durante o ano de 2003, na Unidade de Imuno-Hematologia e comparação das diferentes formas apresentação e de abordagem terapêutica.

Casos clínicos: O primeiro caso é de um menino de três anos, raça caucasiana, natural e residente no Barreiro. Antecedentes familiares de doença de Crohn (pai) e mãe com história de abortos de repetição. A doença teve início súbito com cansaço fácil, icterícia e colúria. Analiticamente observou-se anemia hemolítica extravascular (Hb 6,7gr/dl) com teste antiglobulina directo (TAD) fortemente positivo. Iniciou prednisolona (4mg/kg/dia) que foi substituída por metilprednisolona (30mg/kg/dia) associada a imunoglobulina endovenosa (1g/kg/dia), ao quinto dia de internamento, por agravamento clínico e laboratorial. Houve necessidade de efectuar seis transfusões de concentrado eritrocitário (CE) por instabilidade hemodinâmica. Serologia positiva para Mycoplasma. O segundo caso refere-se a um menino de oito anos, raça negra, natural e residente em Lisboa sem antecedentes familiares e pessoais relevantes. Duas semanas antes do internamento inicia quadro de febre, dor abdominal e posteriormente icterícia e colúria. À entrada tinha parâmetros analíticos de anemia hemolítica auto-imune grave (Hb 4,2gr/dl). Iniciou terapêutica com prednisolona (4mg/kg/dia) e imunoglobulina endovenosa (1g/kg/dia) e efectuou duas transfusões de CE. Verificou-se melhoria clínica ao fim de 72 horas de tratamento. O terceiro caso é de uma menina de nove anos, raça caucasiana, natural e residente em Lisboa. Nos antecedentes familiares salienta-se síndrome antofosfolipídica (mãe e tio-avô). A doença teve início súbito e manifestou-se por cansaço fácil, vômitos, icterícia e colúria. Ao terceiro dia de internamento confirma-se o diagnóstico de AHAI e inicia prednisolona (4mg/kg/dia). Fez três transfusões de CE. No entanto manteve hemólise significativa e surgiu reticulocitopenia acentuada pelo que iniciou imunoglobulina endovenosa (400mg/ kg/ dia).

Discussão: A AHAI é uma entidade muito discutida nomeadamente no que respeita aos aspectos etiopatogénicos e decisões terapêuticas. A abordagem terapêutica mais eficaz desta patologia gera alguma polémica. Nestes três casos verificou-se que o agravamento clínico e

laboratorial foi determinante para a instituição de imunoglobulina endovenosa associada à corticoterapia em altas doses.

“ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE – UM CASO CLÍNICO”

Teresa Correia, Ana Ferreira, Teresa Almeida, Lino Rosado
Unidade de Imuno-Hematologia, Hospital de Dona Estefânia,
Reunião do Serviço 2
Lisboa, 4 de Novembro de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: A anemia hemolítica auto-imune (AHAI) é uma entidade caracterizada por destruição dos glóbulos vermelhos mediada por auto-anticorpos. Os mecanismos fisiopatológicos ainda não estão completamente compreendidos e a terapêutica é controversa. *Objectivo:* Apresentação de um caso clínico de AHAI pela sua particular evolução e resposta à terapêutica.

Caso clínico: Menina de nove anos de idade, raça caucasiana, natural e residente em Lisboa, internada na Unidade de Imuno-Hematologia por icterícia de etiologia a esclarecer. Antecedentes familiares de síndrome antifosfolipídico (mãe e tio-avô). A doença actual teve início súbito e manifestou-se por cansaço fácil, anorexia, náuseas e posteriormente vômitos biliosos, icterícia e colúria. Analiticamente à entrada destacava-se Hb10,2 g/dl, reticulócitos (corrigidos) 88 700/ µl, bilirrubina total 6,37 mg/ dl e bilirrubina conjugada 0,27 mg/ dl. Nos primeiros três dias de internamento observou-se agravamento da palidez, icterícia e adinamia, e dos parâmetros de hemólise aguda. O teste antiglobulina directo (TAD), fortemente positivo com especificidade para a classe das imunoglobulinas G, confirmou o diagnóstico de AHAI por auto-anticorpos a quente. Iniciou terapêutica com corticoterapia e efectuou três transfusões de concentrado eritrocitário (CE) por descompensação hemodinâmica. No entanto, a resposta não foi satisfatória. Manteve hemólise significativa e surgiu reticulocitopenia acentuada pelo que foi iniciada imunoglobulina endovenosa. Registou-se melhoria clínica e laboratorial progressiva. As serologias para vírus, *Chlamydia* e *Mycoplasma* foram negativas. Anticorpos antinucleares, imunoglobulinas e complemento normais. Teve alta ao 15º dia de internamento.

Discussão: A AHAI por anticorpos a quente pode ter uma apresentação aguda e transitória, com uma duração que varia entre os três e os seis meses, ou crónica, podendo a hemólise persistir meses a anos. A primeira forma é a mais comum, 70-80%, ocorre predominantemente em crianças dos dois aos 12 anos e é frequentemente precedida de uma infecção respiratória. O tratamento de primeira linha continua a ser a corticoterapia com prednisolona de 2 a 6 mg/ kg/ dia. Há controversa em relação ao uso de imunoglobulina endovenosa, no entanto é consensual o seu uso nos casos de anemia hemolítica grave e persistente, ou quando são necessárias altas doses de corticoides. Na nossa paciente o agravamento clínico e laboratorial, apesar de corticoterapia em altas doses, condicionou a necessidade de três transfusões de CE e associação de imunoglobulina endovenosa, com boa resposta.

SERVIÇO 2 (PEDIATRIA)

DIRECTORA: DR.^a FELISBERTA BARROCAS

PEDIATRIA GERAL

UM CASO CLÍNICO DE ALFA-MANOSIDOSE

Ana Cristina Ferreira*, Teresa Tasso, Filomena Eusébio, Ana Gaspar, Aguinaldo Cabral
*- Serviço de Pediatria 2 do Hospital Dona Estefânia, Unidade de Doenças Metabólicas do Serviço de Pediatria do Hospital Santa Maria
Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 3, Mai/Jun de 2003

A alfa-manosidose é uma doença autossómica recessiva causada por uma deficiência das isoenzimas lisossomáticas ácidas A e B da alfa D-manosidase necessárias para o catabolismo das glicoproteínas. Na ausência destas enzimas verifica-se acumulação celular e excreção urinária de produtos da degradação parcial dos oligossacáridos. A forma mais grave (infantil ou tipo I) caracteriza-se por fenótipo dismórfico tipo Hurler, atraso mental, hepatoesplenomegalia e disostose multiplex. O diagnóstico definitivo é confirmado pelo padrão cromatográfico dos oligossacáridos na urina e pela demonstração da deficiência de actividade enzimática da alfa-D-manosidase. No momento actual não existe tratamento etiológico mas estudos preliminares apontam o transplante de medula óssea como uma terapêutica eficaz de substituição enzimática.

Os autores apresentam um caso clínico representativo da doença e discutem os seus aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos.

Palavras-Chave: Alfa-manosidose; atraso mental; dismorfia facial; disostose multiplex; surdez, oligossacaridúria.

IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA SEVERA POR DÉFICE DA PROTEÍNA RAG2

Sílvia Sequeira, Maria João Lage, Margarida Abranches, Glória Barroco
Serviço 2, Hospital de Dona Estefânia
Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 1, Jan/Fev de 2003

O défice da proteína do gene activador da recombinase resulta numa incapacidade de formação de receptores de antígenos por deficiente recombinação, o que se traduz por uma ausência quase completa de marcadores T e B nas populações linfocitárias com aumento relativo de marcadores NK. Clinicamente esta alteração revela-se como uma Imunodeficiência Combinada Severa de particular gravidade. Sem a realização precoce de um transplante medular de um dador compatível a mortalidade é de 100% aos 2 anos de idade.

Descrevemos um caso de um lactente, filho de pais consanguíneos, internado no nosso hospital, aos 6 meses de vida por síndrome hemolítico-urémico na sequência de pneumonia pneumocócica com derrame. Após terapia intensiva verifica-se recuperação total da função

renal mas desnutrição importante. A evolução posterior é caracterizada por infecções recorrentes, escaras cutâneas e agravamento da desnutrição.

Laboratorialmente apresenta leucopénia e linfopénia persistente com valores muito baixos das imunoglobulinas séricas e ausência quase total das populações B. O estudo genético revela a existência de um défice proteico do gene activador da recombinase (RAG) 2. Foi possível a exclusão da mesma patologia num irmão, nascido posteriormente, por análise precoce do sangue do cordão.

Julgamos tratar-se do primeiro caso confirmado desta situação diagnosticada num doente em Portugal.

Palavras-Chave: Imunodeficiência primária, Imunodeficiência Combinada Severa, SCID, gene activador da recombinase, RAG.

VÓMITOS CÍCLICOS DE CAUSA METABÓLICA: DEFICIÊNCIA DE 3-CETOTIOLASE

António Figueiredo, Sílvia Sequeira
Serviço 2 - Hospital de Dona Estefânia
Congresso de Doenças Metabólicas
Lisboa, 2003 (Comunicação oral)

Introdução: Os vómitos cíclicos são um sintoma de múltiplas etiologias possíveis, que se caracteriza por paroxismos de vómitos e intervalos de plena saúde, e que frequentemente motiva o pedido de exames complementares de diagnóstico para eliminar causas de origem gastroenterológica e identificar doenças do foro sinusal, renal, metabólico e endócrino. A enzima 3-cetotiolase (acetoacetil-CoA liase mitocondrial) é uma enzima cetotítica que também é necessária para o metabolismo dos aminoácidos cetogénicos (ex: isoleucina). A sua deficiência é uma doença rara com uma apresentação clínica de episódios agudos de náuseas e vómitos (que podem conduzir a coma e a lesões neurológicas residuais), que se devem aos níveis altos de corpos cetónicos (que assim podem perpetuar os vómitos numa criança com gastroenterite) que se formam normalmente em resposta ao jejum; uma doença infecciosa intercorrente ou um aumento do aporte proteico pode também precipitar crises metabólicas agudas.

Caso clínico: Criança de 4 anos, do sexo feminino, raça branca, enviada à Consulta de Doenças Metabólicas do Hospital de Dona Estefânia para esclarecimento de episódios recorrentes de vómitos, com início aos 18 meses de idade.

Pais não consanguíneos, saudáveis, sem história de doenças heredo-familiares ou de mortes súbitas, três irmãos (de 14, 6 e dois anos), de ambos os sexos, também saudáveis. A gravidez foi vigiada e decorreu sem complicações; o parto foi eutócico, às 40 semanas, com um índice de apgar 10/10, e peso ao nascimento de 3625 g (P75). Rastreio de hipotiroidismo e de fenilcetonúria efectuado ao 7º dia, sem alterações. Aleitamento materno exclusivo durante 3 meses, iniciando a diversificação alimentar aos 4 meses sem sinais de intolerância. Desenvolvimento psico-motor adequado. Evolução ponderal no P50.

Saudável até os 18 meses, altura em que inicia episódios de vómitos não biliosos, em média 6-7 episódios, acompanhados de desidratação moderada, prostração e, ocasionalmente associados a dor abdominal e diarreia, verificando-se frequentemente necessidade de

internamento para fluidoterapia endo-venosa. Nega febre. Os vômitos não tinham relação aparente com a ingestão de alimentos específicos e ocorriam habitualmente aos fins-de-semana, após sono mais prolongado e um período de jejum mais longo (9 – 10 horas). Exame objectivo sem alterações significativas (à excepção dos sinais de desidratação), nomeadamente, ausência de dismorfologia facial ou hepatoesplenomegalia. Constatou-se a existência de hipoglicémia (valores <55 mg/dl >30 mg/dl) cetósica. Após um período variável de algumas horas de hidratação e glicose endovenosa observava-se uma resolução completa da sintomatologia. A avaliação laboratorial (sangue e urina) entre as crises revelou-se sem alterações. A pesquisa de ácidos orgânicos na urina durante um episódio agudo revelou a presença de grande quantidade de ácidos 3 hidroxi-butírico e aceto-acético, assim como a presença dos ácidos láctico, 2 hidroxi-butírico, adípico, 3 hidroxi-sebácico, e vestígios de 2 metil-aceto-acético, 2 metil-3-hidroxi-butírico e tiglicina. Para confirmação do perfil cromatográfico, efectuou-se uma biópsia de pele para estudo da actividade enzimática da beta-cetotiolase, que se revelou de 50%; aguarda-se ainda o estudo molecular. Foram dadas indicações no sentido de evitar períodos de jejum superiores a 4 – 6 horas, encontrando-se actualmente a criança clinicamente bem, sem episódios de vômitos ou outras queixas.

Comentários: Este caso ilustra bem a forma de apresentação inespecífica das doenças metabólicas e alerta para o alto nível de suspeita que é necessário manter ao pensar neste grupo de doenças: a colheita de produtos biológicos nos períodos de crise foi fundamental neste caso para chegar ao diagnóstico.

DESproporção VENTRICULAR – UM ACHADO PRÉ-NATAL NORMAL OU PATOLÓGICO?

Ana Cristina Ferreira, Mónica Rebelo, António J. Macedo, S. Kaku
Serviço de Cardiologia Pediátrica – Director: Professor Doutor S. Kaku
Hospital de Santa Marta
Jornadas de Actualização em Medicina Perinatal
Lisboa, 28 a 29 Março de 2003 (Comunicação Livre)

Introdução: No feto normal, os dois ventrículos têm dimensões semelhantes, podendo existir uma predominância fisiológica do ventrículo direito nas últimas 10 semanas de gestação. Quando este predomínio é patológico, fala-se de desproporção ventricular (DV) podendo estar associada a cardiopatia congénita, nomeadamente patologia na entrada ou saída do ventrículo esquerdo (VE). Mais raramente, estão descritos casos de hipoplasia funcional do VE, com regressão progressiva da desproporção após o nascimento. Os AA apresentam dois casos clínicos exemplificativos destes extremos nesta entidade.

Caso 1: Recém-nascido de sexo feminino, com diagnóstico pré-natal às 34 semanas de gestação de desproporção ventricular, com hipoplasia do VE, confirmado em ecocardiograma realizado no 1º dia de vida, associada a persistência de veia cava superior esquerda com drenagem no seio coronário. Na evolução, que incluiu terapêutica com prostaglandinas, verificou-se aumento progressivo das dimensões do ventrículo esquerdo, tornando-se normais.

Caso 2: Lactente de sexo masculino, gravidez vigiada sem intercorrências, nomeadamente ecografias pré-natais consideradas normais, internado aos 4 meses por sintomas e sinais de insuficiência cardíaca desde o nascimento. O exame objectivo e os exames complementares

permitiram diagnosticar coartação da aorta, hipoplasia do arco aórtico e ventrículo esquerdo com dimensões no limite inferior do normal. Foi submetido a cirurgia de aortoplastia da coartação com homoenxerto, tendo-se observado nos ecocardiogramas seriados aumento das dimensões do ventrículo esquerdo, tornando-se normais.

Comentário: A DV pré-natal é frequentemente um sinal ecográfico de cardiopatia congénita, permitindo orientações diagnósticas e terapêuticas, melhorando assim os cuidados perinatais. Por motivos ainda pouco conhecidos, existem situações de DV pré-natal, com hipoplasia do VE, mas com regressão completa após o nascimento. Salientam-se a abordagem terapêutica desta entidade, assim como a importância da observação da evolução das dimensões ventriculares antes e após o nascimento.

NEUROCISTICERCOSE

Ana Alegria, José Pedro Vieira, Eulália Calado, Alex Figueiredo, Teresa Santos
Serviços de Pediatria Médica 2 e Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, Lisboa
IX Jornadas de Infeciologia Pediátrica
Évora, 8 a 11 de Setembro de 2003

Introdução - A neurocisticercose é a doença parasitária mais comum do sistema nervoso central embora seja globalmente uma doença pouco frequente. Ocorre quando o homem, acidentalmente, é infectado pela forma larvar da *Taenia solium*. A manifestação mais comum é a de um episódio convulsivo, sendo o exame neurológico usualmente normal. O apuramento de eventual contexto epidemiológico (proveniência de país endémico) é fundamental. Relativamente aos exames complementares de diagnóstico que, são pedra chave no diagnóstico, a serologia é usualmente negativa na população pediátrica dado o carácter usualmente parenquimatoso e solitário das lesões, sendo a imagiologia de fundamental interesse. Por vezes as lesões podem mostrar o escolax do parasita fazendo o diagnóstico, mas muitas vezes as lesões podem mostrar edema e feição de massa, sendo fundamental fazer o diagnóstico diferencial com outras patologias (tumor, abscesso, etc.). Os cinco casos de crianças diagnosticadas com esta patologia e seguidas em Consulta de Neuropediatria do Hospital de Dona Estefânia, são paradigmáticos da apresentação mais típica desta doença em crianças – todas se apresentaram através de um episódio convulsivo parcial, quatro tinham lesões parenquimatosas solitárias e serologias negativas.

Comentários - Neste poster realça-se a dificuldade do diagnóstico desta doença em crianças, dadas as particularidades da sua apresentação na idade pediátrica. Existem actualmente critérios de diagnóstico padronizados (organizados em absolutos, major, minor e epidemiológicos) mas que são difíceis de completar na população infantil, pelo que o diagnóstico desta patologia requer não só um alto grau de na medida em que o nosso país tem endemicidade endógena e exógena como também o seguimento apertado dos casos suspeitos. A infecção pela *Taenia solium* corresponde a um grave problema de saúde pública, sendo que a sua verdadeira prevalência poderá ser maior do que a conhecida. O facto das crianças seguidas na Consulta do Hospital Dona Estefânia serem todas naturais de países africanos poderá estar relacionada com as condições sanitárias existentes nestes países.

UNIDADE DE NEFROLOGIA

INSUFICIÊNCIA RENAL CRÔNICA: CASUÍSTICA DE 16 ANOS (1986-2001) DA UNIDADE DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE D^a ESTEFÂNIA

Isabel Castro

Serviço 2 de Pediatria - Unidade de Nefrologia Pediátrica.- Hospital D^a Estefânia
Rev-Port-Nefrol-Hipertensão 2003;17(4):199-212.

Entre janeiro de 1986 e dezembro de 2001 foram seguidos na nossa Unidade 100 doentes com insuficiência renal crónica com idade igual ou inferior a 15 anos (M:F=54:46; idade ≥ 15 anos). A idade de detecção da doença foi inferior aos 2 anos em 35% dos casos. Cinquente e nove doentes (59%) atingiram a fase de insuficiência renal terminal no decurso destes 16 anos, tendo sido transplantados 41 (69,5%), encontrando-se no final do estudo 12 (20,3%) doentes em hemodiálise, 3 (5,1%) em diálise peritoneal e um em preparação para indução de diálise peritoneal. Registaram-se 5 óbitos, 2 dos quais ocorreram após transplantação renal. Durante o período em estudo a hemodiálise foi a primeira forma de terapêutica de substituição da função renal em 33 casos (55,9%) dos doentes que atingiram a insuficiência renal terminal. Contudo a diálise peritoneal, instituída em 24 doentes (42,1%) foi a 1^a escolha em 10 (100%) das crianças com menos de 6 anos, submetidas a terapêutica de substituição da função renal. Dos 41 doentes transplantados registaram-se 2 óbitos e 8 rejeições, com necessidade de instituição de hemodiálise em 2 casos, de diálise peritoneal noutra e de 2 retransplantações. (Discussão) No período de tempo em estudo (1986-2001), na Unidade de Nefrologia do Hospital de D^a estefânia a incidência de IRC foi de 1,81%, com registo de 4 novos casos por ano e ocorrência de 3 novos casos de IRT/ano. A IRC atingiu predominantemente a raça caucasiana. À semelhança do que é descrito noutras casuísticas, verificamos que a prevalência da IRT aumentou progressivamente desde o nascimento, atingindo 62,5% no grupo etário dos 10-15 anos. No grupo analisado, a idade de início da IRC localizou-se predominantemente abaixo dos 2 anos, não havendo diferenças evidentes na distribuição dos doentes pelos outros grupos etários. Tal como referido noutras trabalhos, no nosso estudo a etiologia da IRC foi variável e relacionada com a idade. Não detectámos prevalência de nenhuma entidade específica. Precocemente na vida, a etiologia predominante foi a uropatia malformativa (uropatia obstrutiva e hipoplasia/displasia renal), seguida de muito perto, embora com início mais tardio, pela pielonefrite crónica/nefropatia de refluxo, responsável ainda por 35% da totalidade dos casos de IRC, não obstante ser uma causa potencialmente prevenível. A tendência para um decréscimo desta etiologia é notória no nosso estudo, com detecção apenas de 6 casos entre 1996-2001. Esta modificação corresponderá provavelmente ao diagnóstico e orientação terapêutica mais atempados das situações potencialmente lesivas para o rim. Parece assim, que as 'quase' campanhas de esclarecimento/cruzadas, desencadeadas pelos pediatras dedicados à nefrologia, com o propósito do diagnóstico e tratamento precoces da infecção urinária alta começam a dar os seus frutos, conseguindo-se mesmo a elaboração de um protocolo a nível nacional. No grupo em estudo verificámos uma redução de 18 para 6 doentes com IRC secundária a PNC entre 1986-1990 e 1996-2001. Este fenómeno já tinha sido há muito referido pelos países do norte da Europa. As doenças glomerulares, se bem que em muito menor percentagem (11,3%), foram a 3^a causa de IRC, contrariamente ao que seria desejável (1^a causa de IRC independentemente da idade). Nos 59 doentes em IRT, com tratamento de substituição da

função renal, só 24 o iniciaram com DP (talvez por se tratar de um período de tempo muito heterogêneo), 10 (41,7%) dos quais com idade inferior a 6 anos, como referido noutros estudos. A perda de eficácia ocorreu em 9 (39%) dos doentes em DP, e obrigou a transferência para HD. Ao longo destes 16 anos infelizmente nenhum doente teve no TxR a primeira modalidade de terapêutica de substituição. Apenas tivemos um caso de transplante renal de dador vivo. Pela importância e impacto que o transplante renal tem na criança, representando o melhor tratamento e a oportunidade de uma melhor qualidade de vida, crescimento e integração social, têm vindo a ser alterados os princípios/políticas de transplantação renal. A decrescente incidência de dador cadáver nos países em desenvolvimento, como o nosso, obrigou ao recurso da transplantação com dador vivo familiar, como importante senão principal opção para as crianças em IRT. Nesta casuística, dos 41 doentes transplantados observaram-se percentagens de sobrevivência dos doentes e do enxerto respectivamente de 100% e 97,6% ao ano, e de 96,3% e 65,2% aos 5 anos, o que de acordo com a literatura se pode considerar um bom resultado. Em 31-12-2001 a situação dos doentes em estudo apresentava 95 sobreviventes, 1 recuperação da função renal, 40 IRC em tratamento conservador (dos quais só 6 com FGR<20 ml/min/1,73m²), 18 IRT (dos quais 14 em HD e 4 em DP), 36 com TxR funcionante (o que corresponde a 87,8% dos 41 doentes transplantados, 2 dos quais retransplantados). Dos 5 doentes falecidos neste estudo, 2 foram após TxR, representando uma mortalidade pós-transplantação renal de 4,9%, o que está de acordo também com valores previsíveis para o TxR com dador cadáver. Um desses doentes faleceu ao fim de 10 anos, eventualmente devido a complicação da sua doença de base: cistinose. Este doente nunca foi submetido a terapêutica com cisteamina, potencialmente preventiva de complicações cerebrais tardias, susceptíveis de aparecer na 2ª década da vida, o que potencialmente terá sucedido neste caso. Futuramente, dado o incremento que o diagnóstico prenatal das uropatias assumiu, espera-se que seja possível detectar precocemente um número cada vez maior de uropatias malformativas e que o número de doentes em IRC possa vir a aumentar, dado que a tecnologia permite a sobrevivência de crianças que há alguns anos atrás não teriam hipóteses para tal.

A CRIANÇA COM SÍNDROME NEFRÓTICO: EFEITOS SECUNDÁRIOS DA TERAPÊUTICA

Margarida Abranches

Reunião Anual de Nefrologia Pediátrica da SPP. - “A criança com síndrome nefrótica: Aspectos práticos”

Porto, Outubro de 2003 (Painel de Discussão)

A natureza imunológica da maioria das doenças renais e da rejeição de órgãos é conhecida desde o início do século XX, mas a imunossupressão era demasiado tóxica para ser útil na prática clínica. A janela terapêutica dos fármacos utilizados era estreita, a toxicidade elevada e, na grande maioria das situações, os doentes sucumbiam com infecções oportunistas. A supressão farmacológica do sistema imunitário de um paciente realizada com eficácia clínica é relativamente recente.

Os conhecimentos da terapêutica imunossupressora modificaram-se nos últimos 50 anos. Na década de 50 reconheceram-se as propriedades anti-inflamatórias dos corticóides e o 1º imunossupressor, 6-mercaptopurina, foi utilizado em 1959. O passo seguinte consistiu em

combinar estas duas terapêuticas e as partir daqui avançou-se rapidamente. A ciclosporina utiliza-se na prática clínica há mais de 15 anos. A maioria das novas drogas é utilizada no transplante renal. É provável que, no futuro, sejam também usadas nas doenças glomerulares. São revistos os principais efeitos acessórios dos agentes terapêuticos mais utilizados em nefrologia pediátrica: corticosteróides, ciclofosfamida, clorambucil, ciclosporina, levamisol e micofenolato mofetil.

Na imunossupressão, a toxicidade da depressão do sistema imunitário está intrinsecamente associada à eficácia imunossupressora da droga. Todas as drogas imunossupressoras causam um aumento da incidência de infecções devidas aos agentes patogénicos habituais ou oportunistas. O aumento do risco de neoplasias existe com todos os fármacos excepto com os corticóides, se utilizados isoladamente.

DIÁLISE ADEQUADA EM DIÁLISE PERITONEAL

Ana Paula Serrão, Gisela Neto

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

Reunião Anual da Secção de Nefrologia Pediátrica

Porto, Outubro de 2003 (Mesa redonda)

Desde a primeira referência à utilização da membrana peritoneal para diálise em Pediatria (1948) a expectativa de sobrevivência desta técnica foi substancialmente melhorada com a prevenção e resolução das complicações (do catéter, peritonites...).

A palavra adequação deriva do latim *Adequet*, que significa “ igual ou suficiente para um objectivo ou exigência específica”. De acordo com o descrito pela maioria dos autores, diálise adequada define-se como “ a dose de diálise mínima , abaixo da qual haveria um aumento da morbidade e /ou mortalidade “.

Na Pediatria não está ainda estabelecida uma relação directa entre a eficiência da diálise e o estado clínico da criança, nem tão pouco estão definidos qualitativa e quantitativamente os parâmetros de avaliação da qualidade de diálise. Os trabalhos que correlacionam dados clínicos e dose da diálise são escassos e de difícil valorização, devido ao número relativamente pequeno de crianças dialisadas (menos de 2 % da população em diálise), períodos curtos de tratamento (política de transplante precoce), e dificuldade na normalização da dose de diálise face à ampla dispersão de idades (do recém nascido ao adolescente) que condiciona diferenças no metabolismo, nas necessidades de crescimento e desenvolvimento e nas condições de co- morbidade.

Actualmente diálise adequada ou efectiva, define-se como a que permite atingir de uma forma relevante e estável os seguintes objectivos : ausência de sinais clínicos de urémia e controlo de: tensão arterial, anemia, equilíbrio ácido-base, valores séricos de ureia, creatinina, fósforo e potássio, balanço hídrico, metabolismo lipídico e situações de co-morbidade. Prevenção da osteodistrofia. Adequado estado nutricional, velocidade de crescimento, função cardiovascular, desenvolvimento psicomotor e sucesso escolar. Qualidade de vida e sobrevivência da técnica e do doente com redução do número de hospitalizações e dos custos socio-económicos.

Para além dos parâmetros clínicos, analíticos e nutricionais, foram apresentados e debatidos os métodos que permitem determinar-“quantificar”- a qualidade da diálise, fundamentais na prática clínica: medição da capacidade de transporte peritoneal, dose de diálise e função renal residual.

ENURESE NA CRIANÇA E NO ADOLESCENTE

Judite Batista

Unidade de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia

Workshop Urologia e Ginecologia em Pediatria, Hospital Fernando Fonseca

Amadora, 5 de Junho 2003

A enurese é considerada por muitos autores como o problema mais prevalente entre todos os que podem afectar a criança. Nem todas têm acompanhamento médico e este só acontece em cerca de metade dos casos. A definição de enurese de Forsythe e Butler e da International Continence Society exclui as situações de causa funcional ou orgânica.

A anamnese e o exame objectivo, incluindo uma análise sumária de urina com fita reactiva, permite fazer um diagnóstico de enurese de imediato. Porque há sinais e sintomas que a família leva algum tempo a reconhecer e a valorizar, o diagnóstico tem de ser actualizado em cada consulta.

A enurese tem uma génese multifactorial que simplisticamente se podem resumir em duas situações: uma ligada à existência de uma poliúria nocturna e outra em que pelo contrário a capacidade vesical é presumivelmente pequena e não há poliúria. O elemento detonador da enurese é a capacidade de acordar em tempo útil para não haver perda de urina.

O aparelho vesico-esfincteriano é uma estrutura com um relacionamento complexo, em muito desconhecido, com o sistema nervoso. A complexidade da micção advem do facto de esta ser simultaneamente uma sensação, um reflexo e um acto voluntário.

A orientação de uma criança ou de um jovem com enurese depende do contexto clínico em que está inserida e implica motivação e empenho do enurético/a e da família.

As terapêuticas que visam o controlo da enurese baseiam-se nos pressupostos já enunciados e resumem-se às medidas de intervenção comportamental, nas quais se inclui o alarme, e, farmacológicas com a administração da desmopressina. Porém, outras terapêuticas ou abordagens poderão vir a ser aplicada quando se conhecer melhor o binómio continência-micção.

NEFRITE LÚPICA: REVISÃO CASUÍSTICA DA CONSULTA DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Ana Pires, Sixto Martinez, Ana Paula Serrão, Gisela Neto, Arlete Neto, Judite Baptista.

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa

“Jornada de Trabalho – Síndrome Nefrótico”, H Dona Estefânia.

Lisboa, 10 de Outubro de 2003 (Poster)

Introdução: O Lupus eritematoso sistémico (LES) é uma doença multifacetada, com envolvimento renal frequente, o qual é um determinante major do prognóstico da doença a longo prazo.

Objectivo: Revisão dos casos de nefrite lúpica (NL) da Consulta de Nefrologia do Hospital Dona Estefânia e identificação dos principais factores clínicos e morfológicos determinantes do seu prognóstico.

População e Métodos: Avaliação retrospectiva desde a criação da Consulta de Nefrologia em 1976 até Julho de 2003, incidindo sobre aspectos demográficos, clínicos, laboratoriais, histopatológicos e evolutivos. A população incluiu 22 doentes (dts), em cinco dos quais não foi possível aceder à sua evolução clínica.

Resultados: Dos 22 dts, 17 do sexo feminino (77,3%), 21 de raça branca e uma doente de raça negra, com idade média de $11 \pm 2,2$ anos (5-15 anos). O tempo médio entre o aparecimento da primeira sintomatologia e a data do diagnóstico foi de 12 ± 22 meses e o período médio de observação foi de 7 ± 5 anos (20 meses a 20,8 anos). À data de diagnóstico de LES, ocorreram manifestações renais em 15 dts, cutâneas em 13 dts (exantema malar em 10 dts, púrpura trombocitopénica em 2 dts e vasculite em 2 dts), articulares em 11 dts (artralgia/artrite) e neurológicas em 4 dts (2 dtes com encefalite lúpica, 1 dte com coreia e 1 dte com mielite transversa). Quanto à apresentação do envolvimento renal, ocorreu mais frequentemente hematuria microscópica e proteinúria (na maioria dos casos nefrótica), 8 apresentando síndrome nefrótica. Sete dts apresentavam insuficiência renal à data do diagnóstico, 3 dos quais com insuficiência renal rapidamente progressiva (IRRP) e ao longo do curso da doença 5 dts desenvolveram IRA/IRRP. Quanto ao diagnóstico histopatológico realizado através de biópsia renal (BR), foi classificado de acordo com os critérios da OMS: 2 dts com Classe I (9,1%), 1 dte com classe II (4,5%), 2 dts com classe III (9,1%), 11 dts com classe IV (50%), 1 dte com classe V (4,5%) e desconhecendo-se em 3 doentes, 2 em que não se obteve tecido renal e um não fez BR por trombocitopenia grave. A evolução para insuficiência renal crónica termina I(IRCt) verificou-se em 6 dts (35%) e foi significativamente maior nos doentes com proteinúria nefrótica ($p < 0,01$), IRRP ($p < 0,001$), classe IV ($p < 0,01$) e anemia à data do diagnóstico ($p < 0,01$). A sobrevida cumulativa dos doentes foi de 94% aos 5 anos e 82,35%, aos 10 anos; a sobrevida renal cumulativa foi de 82,4% aos 5 anos e 72,1% aos 10 anos. A sobrevida renal nos doentes com classe IV inicial foi inferior aos doentes com outras classes. (52,5% versus 100%, $p = 0,06$). No último follow-up, 4 dts não tinham nefrite activa, 3 dts tinham alterações do sedimento urinário, 2 dts proteinúria nefrótica, 6 dts IRC/IRCt (4 em diálise) e 2 tinham falecido (ambos com IRCt em diálise, 1 por encefalite lúpica e o outro por sépsis)

Conclusões: A NL é a causa mais significativa de morbilidade e mortalidade do LES. Tal como em outras séries a classe IV apresentou pior prognóstico, sendo factores de mau prognóstico a proteinúria nefrótica, IRRP e a anemia presentes na altura do diagnóstico.

VALOR DA URODINÂMICA NA ENURESE NOCTURNA DA CRIANÇA

Margarida Abranches, Judite Batista

Unidade de Nefrologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa

“Workshop: Urologia e Ginecologia em Pediatria”, Hospital Fernando Fonseca, Amadora, 5 de Junho de 2003 (Poster)

Introdução: A avaliação urodinâmica é um requisito importante na compreensão do mecanismo fisiopatológico da disfunção miccional de diversas situações clínicas pediátricas. A enurese nocturna é a uma das queixas urinárias mais frequentes na criança.

Objectivos: Análise do padrão urodinâmico dos casos de enurese investigados desde o início da técnica no Hospital de Dona Estefânia (HDE).

Métodos: Descrição das condições de realização dos estudos urodinâmicos no HDE. Análise retrospectiva das investigações urodinâmicas efectuadas nos casos de enurese nocturna monossintomática, num período de sete anos.

Resultados: Num total de 352 crianças investigadas, 31 tinham enurese (8,8%), 21 do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 5,5 anos e os 13 anos, mediana de 8 anos. Seis crianças realizaram apenas fluxometria que foi normal. As restantes 25 efectuaram cistomanometria miccional, com diminuição da capacidade cistométrica em 15 casos (60%), normal em cinco casos (20%), bexiga hipoactiva em três casos e dissinergismo vesico-esfincteriano em dois casos.

Conclusão: Apesar da amostra reduzida confirmamos que, com excepção de uma capacidade cistométrica reduzida, na enurese nocturna isolada a exploração urodinâmica é, em geral, normal.

SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICODEPENDENTE: EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Maria José Galo, Catarina Gouveia, Arlete Neto, Judite Batista

Unidade de Nefrologia do Hospital Dona Estefânia

“Jornada de Trabalho – Síndrome Nefrótico”, HDE

Lisboa, 10 de Outubro de 2003 (Poster)

Introdução: O Síndrome Nefrótico Corticodependente (SNCD) constitui um desafio terapêutico importante, uma vez que a corticoterapia é em regra prolongada e com efeitos secundários e os fármacos de segunda linha não são isentos de efeitos acessórios. *Objectivo:* Caracterizar a população de doentes com SNCD. *Doentes e métodos:* Estudo retrospectivo, de Junho 1987 a Julho de 2001 (14 anos), das crianças e adolescentes seguidos na Unidade de Nefrologia do HDE com o diagnóstico de SNCD. *Analísaram-se* parâmetros demográficos, número e características das recaídas, diagnóstico histológico, efeitos secundários e evolução clínica. *Excluíram-se* do estudo os doentes com um tempo de evolução inferior a 2 anos. *Resultados:* Foram classificadas como SNCD 25 doentes. A idade do diagnóstico variou entre os 20 meses e os 11 anos, com um predomínio do sexo masculino (64%) e da raça caucasiana (76%). A biopsia renal foi realizada em 12 doentes (lesões mínimas 9; esclerose segmentar e focal 2 e glomerulonefrite mesangioproliferativa 1). Todos os doentes foram submetidos a corticoterapia, com uma dose cumulativa mediana de 14,855g. Em 23 (92%) foi administrada Ciclofosfamida (CFM) na dose de 2-2,5mg/Kg/dia, por um período de 8 semanas (mediana): 3 (13%) não responderam à CFM; 4 (17%) passaram a ter um padrão de recaídas múltiplas; 9 (39%) passaram a recaídas simples e 5 (21%) estão há mais de 3 anos em remissão; em 2 casos, não foi possível classificar a resposta à terapêutica. Em 5/25 doentes foi prescrito ainda levamisol (2,5mg/Kg, 3Xsemana dias alternados, durante 12 a 14 meses): 1 doente suspendeu a terapêutica ao 6º mes, após uma remissão inicial tem recaídas múltiplas posteriormente; 2 ficaram com um padrão de recaídas simples, 1 com um padrão de recaídas múltiplas e 1 mantém-se ainda sob terapêutica. *Comentários:* Nos doentes com SNCD e efeitos secundários da corticoterapia prolongada, a terapêutica com outros imunossuppressores (CFM e levamisol) visa a modificação do padrão do tipo de recaídas e a redução dos efeitos secundários. O levamisol surge como uma alternativa a outros fármacos de terceira linha. No grupo estudado a modificação do padrão das recaídas foi alcançada em 84% dos doentes.

SINDROMA NEFRÓTICO E DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO: CASO CLÍNICO

Ana Cristina Ferreira, Marta Conde, Margarida Abranches, Adriano Neto*, Judite Batista
Unidade Nefrologia Pediátrica. H. D Estefânia, Instituto Português Reumatologia*. Lisboa
Reunião Anual da Secção de Nefrologia Pediátrica da SPP
Porto, 2 e 3 de Outubro de 2003 (Comunicação Livre)

Introdução: A doença mista do tecido conjuntivo (DMTC) é uma doença auto-imune caracterizada pela sobreposição de características clínicas de várias doenças do tecido conjuntivo e pela presença de anticorpos contra as ribonucleoproteínas (anti-RNP). Nas primeiras descrições da DMTC o envolvimento renal foi considerado raro, mas actualmente demonstra-se doença renal em cerca de 10-50% dos casos do adulto. Em pediatria a frequência da DMTC é desconhecida e considerada rara.

Caso Clínico: Uma rapariga de 13 anos de idade, raça negra, é internada por síndrome nefrótica (SN) com hipertensão e retenção azotada. Três meses antes inicia edema e artralgias migratórias das mãos, punhos e joelhos, de predomínio matinal. Queixas inconstantes de cansaço fácil, fraqueza muscular, mialgias e fenómeno de Raynaud são também referidas. Tem antecedentes de tuberculose infecção aos 8 anos.

Da investigação etiológica salienta-se: velocidade de sedimentação de 109 mm, C3, C4, CH100 normais, ICC negativos, ANA 1/320 mosqueado, anti-SSA, anti-SSB e anti-RNP positivos, anti-Sm e anti-ds DNA negativos. A biopsia renal revelou alterações glomerulares minor, (“lesões mínimas”, glomerulopatia membranosa em estadio inicial?).

Medicada com enalapril e prednisolona, verifica-se normalização da função renal e da tensão arterial e remissão do SN. Durante a redução da corticoterapia surge recaída do SN. Reinternada faz pulsos de metilprednisolona com remissão do SN que se mantém sob corticoterapia contínua. Por corticodependência, cushing iatrogénico e manutenção da sintomatologia reumatológica é observada em Reumatologia e inicia metotrexato. Após um ano de seguimento mantém metotrexato e deflazacort em dias alternos, com remissão do SN e da sintomatologia reumatológica.

Conclusão: O caso clínico apresentado preenche os critérios de classificação da DMTC propostos internacionalmente. A classificação da DMTC como entidade individualizada é questionável. Só um seguimento prolongado permitirá uma correcta caracterização da doença.

SÍNDROME NEFRÓTICO NA CRIANÇA- ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS E CLÍNICOS (1976-2002)

Gisela Neto, Margarida Abranches, Ana Paula Serrão, Judite Batista, A. Silva, Isabel Castro, Arlete Neto, J. Ferra de Sousa
Unidade de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia
“Jornada de Trabalho – Síndrome Nefrótico”, HDE,
Lisboa, 10 de Outubro de 2003 (Poster)

Introdução: O Síndrome Nefrótico (SN) é a glomerulopatia mais frequente na idade pediátrica. Classifica-se como primário ou secundário. A forma primária corresponde a 80-90% dos casos, com uma incidência que varia, conforme as séries, entre 2 a 7 novos casos por 100 000 crianças, abaixo dos 18 anos. O padrão histológico mais frequente é o de lesões

mínimas (LM) em 70-80%, seguido da glomerulosclerose segmentar e focal (GESF) em 7-10% e da glomerulosclerose mesangial proliferativa (GSMesP) 3-5%. A corticoterapia continua a ser a terapêutica. A tendência do SN para a cronicidade, com recaídas frequentes, reflecte-se na actividade do ambulatório da nefrologia pediátrica e exige o envolvimento da família na vigilância das recidivas e no cumprimento da terapêutica. A partir de 1990 utilizamos na unidade o “Diário do SN”, entregue aos Pais no momento da alta, para o registo da terapêutica e do resultado das fitas reactivas.

Objectivo: Caracterizar a população de crianças com SN seguida na consulta no período entre 1976 e 2002.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos de SN seguidos na Unidade de nefrologia pediátrica do Hospital de Dona Estefânia entre 1976 e 2002, 26 anos. Excluíram-se todos os processos com tempo de seguimento inferior a 12 meses. Analisaram-se as variáveis demográficas, a resposta à terapêutica, o resultado das biópsias renais e a evolução.

Resultados: De um total de 186 crianças, 167 são SN primários (dos quais 3 congénitos), e 19 secundários. Relativamente às crianças com SN primário (n=164) verificou-se que a relação M:F foi de 1.7:1, a idade média de diagnóstico 5.2 anos com predomínio da raça caucasiana (86.7%) e o tempo de seguimento variou entre 1 e 19,7 anos. Houve resposta à corticoterapia em 65% das crianças, 21% comportam-se como corticodependentes (CD) e 14% como corticoresistentes (CR). Dos corticossensíveis (CS) apenas 12% realizaram biópsia renal e destes, 2/3 correspondiam a lesões mínimas (LM). No grupo CD, 53% fizeram BR com LM em cerca de 1/3. Todos os CR fizeram BR que revelou GESF em 46%, GNMP em 21% e LM em 17%. Da totalidade dos casos submetidos a terapêutica imunossupressora (59 doentes), 83% fizeram apenas ciclofosfamida. Em relação às complicações há a distinguir dois períodos: até 1990 predominaram as complicações associadas à própria doença com a peritonite. Depois desta data verifica-se que as complicações estão sobretudo relacionadas com a terapêutica (cushing iatrogénico grave, alterações do SNC e outras). Evoluíram para insuficiência renal terminal 4 doentes, três correspondiam à GESF e um a GNMP. Estão registados dois óbitos, 1 por sépsis meningocócica e outro por complicação de hemodiálise.

Conclusões: A distribuição da população quanto ao sexo, idade de início e resposta à corticoterapia não difere da referida na literatura. A análise regular dos casos SN é um método importante na aferição de atitudes e terapêuticas e permite a planificação não só dos cuidados mas também dos controlos e terapêutica. Na sequência das revisões periódicas de SN efectuadas durante os 26 anos de existência da consulta, a introdução do “Diário do SN” revolucionou o controlo dos casos de SN. Este aspecto reflectiu-se em particular, na redução da morbilidade associada.

UTILIZAÇÃO CORRECTA DOS ANTIBIÓTICOS EM PEDIATRIA - INFECÇÃO URINÁRIA

Arlete Neto

Unidade de Nefrologia, Hospital Dona Estefânia

II Jornadas de Controle de Infecção

Ericeira, 2003

Na idade pediátrica, devem ser tratadas todas as infecções urinárias sintomáticas e a bacteriúria assintomática nas situações de patologia nefrourológica ou doença crónica que condicione maior susceptibilidade à infecção. O tratamento deve ser iniciado o mais precocemente possível, sempre após a colheita de urina para urinocultura.

A antibioticoterapia inicialmente instituída de forma empírica é logo que possível ajustada de acordo com o teste de sensibilidade aos antibióticos.

Foram abordados os critérios da escolha dos antibióticos nos vários grupos etários e de acordo com o quadro clínico, o agente infectante e o padrão de sensibilidade aos antibióticos.

Propostas as indicações do uso de quimioprofilaxia, antibióticos e doses recomendadas em pediatria.

A URODINÂMICA, AS CRIANÇAS E O HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Judite Batista

Actualidades Pediátricas 2003;6(2):5-6

Na criança o estudo urodinâmico é um exame de rotina na avaliação inicial e no controlo sequencial da bexiga neurogénica e constitui uma das pedras basilares para a compreensão do mecanismo fisiopatológico das disfunções vesic0-esfincterianas que acompanham outras patologias.

A urodinâmica pediátrica desenvolveu-se a partir das técnicas e dos conceitos aplicados ao adulto, apesar da patologia funcional do aparelho urinário da criança ser diversa da do adulto. Assim, embora as técnicas de estudo sejam semelhantes, os conceitos fisiopatológicos diferem de acordo com o grupo etário. Outra diferença reside na ausência de normas urodinâmicas pediátricas.

As particularidades da exploração urodinâmica pediátrica exige uma adequação do ambiente, a redução/supressão das manobras dolorosas, disponibilidade e tempo para a sua execução.

No Hospital de Dona Estefânia os estudos urodinâmicos desenrolam-se num sector exclusivamente pediátrico e desde a primeira hora procurou-se adequar a metodologia das investigações e o ambiente físico e humano à criança.

DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE UROPATIA: IMPORTÂNCIA DO DESENVOLVIMENTO EMBRIOLÓGICO RENAL

Ana Paula Serrão, Margarida Abranches, J Ferra de Sousa

Actualidades Pediátricas, 2003, 2: 19-22

As uropatias malformativas constituem a principal causa de anomalia fetal não letal. Estas anomalias do desenvolvimento devem ser interpretadas com base no conhecimento da morbilidade e, em alguns casos, a mortalidade associada a este tipo de patologia.

As malformações congénitas devem ser pensadas com base no conhecimento da dinâmica do normal desenvolvimento embrionário e dos múltiplos factores reguladores intervenientes, só assim será possível estabelecer estratégias eficazes de investigação e terapêutica.

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

“ESTRIDOR PERSISTENTE – UM SINAL DE ALERTA ...”

Ana Maia Pita, Sílvia Sequeira, Fátima Abreu, António Oliveira Santos
Serviço 2 – Director de Serviço: Dr. José Ferra de Sousa
Departamento de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia
Reunião de Casos clínicos de Pneumologia (comunicação livre)
Lisboa, 2003

Introdução: As malformações das vias aéreas são pouco frequentes, no entanto quadros respiratórios recorrentes ou persistentes e/ou resistentes à terapêutica habitualmente indicada, sugerem a possibilidade de malformações congénitas da via aérea.

Caso clínico: Descrevemos o caso clínico de um lactente com 10 meses, com estridor persistente desde os dois meses de vida, internado por laringotraqueo-bronquiolite. Atendendo ao estridor persistente, é efectuada broncofibroscopia, que permitiu o diagnóstico de hemangioma sub-glótico volumoso. Foi instituída terapêutica com corticóide sistémico, sem melhoria clínica e sem redução das dimensões do hemangioma nas broncofibroscopias subsequentes. Por esta razão decide-se efectuar terapêutica com laser de argon, com bom resultado.

Conclusões: Este é um caso paradigmático de sintomatologia sugestiva de lesão malformativa da via aérea, correspondente a um hemangioma subglótico. Os hemangiomas subglóticos são malformações vasculares raras, que se manifestam por estridor e tosse estridulosa intermitente. O diagnóstico é estabelecido essencialmente através da fibrobroncoscopia e a terapêutica depende da gravidade da sintomatologia, das dimensões e morfologia do hemangioma e da experiência de cada centro, sendo a terapêutica com laser de argon uma das opções.

HIPERREACTIVIDADE BRÔNQUICA - ETIOLOGIA MULTIFACTORIAL A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Alegria, Fátima Abreu, Oliveira Santos
Serviço de Pediatria Médica 2, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
Comunicação apresentada na Sala do Serviço 2
Lisboa, 2003

A propósito de uma criança com história de atresia do esófago operada às oito horas de vida no Hospital de Dona Estefânia e posteriormente internada no Serviço 2, Sala 1 por bronquiolite aguda a Vírus Sincicial Respiratório e episódios recorrentes de dificuldade respiratória, discute-se a etiologia multifactorial da hiperreactividade brônquica e as opções terapêuticas, ainda discutíveis, disponíveis para o tratamento da bronquiolite aguda, nomeadamente a utilização de corticoterapia sistémica.

UNIDADE DE DOENÇAS INFECTO-CONTAGIOSAS

KALA-AZAR- CASUÍSTICA DE 8 ANOS HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Rita Soares, Cláudia Cristovão; Ana Leça; Luís Varandas.

Unidade de Infeciologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia

IX Jornadas Nacionais de Infeciologia Pediátrica

Évora, Outubro de 2003 (Poster)

Introdução: Kala-azar é provocado por um protozoário do género *Leishmania*, cujo vector é a mosca da areia *flebotomus*.

Objectivos: Analisar os casos de Kala-azar ocorridos no Hospital de Dona Estefânia nos últimos dez anos.

Pacientes e métodos: Procedeu-se à análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças internadas com Kala-azar.

Resultados: Registaram-se oito casos de Kala-azar, sendo quatro casos do concelho de Loures. A média de idades foi de 20,6 meses. A duração dos sintomas até ao internamento foi de, em média, 26,8 dias. A febre, palidez, astenia, anorexia e hepatoesplenomegália estiveram presentes na totalidade dos casos. À data do internamento todas as crianças apresentavam anemia. Em sete delas encontrava-se associada a trombocitopenia e em quatro a leucopenia. O diagnóstico foi efectuado, em todas as crianças, por mielograma. Como terapêutica foram utilizados, isoladamente, Glucantime® em seis casos e anfotericina B lipossómica em um caso. Noutro caso foram utilizados ambos os fármacos. Uma das crianças faleceu ao 12º dia de internamento, tendo as restantes evolução clínica favorável.

Comentários: Na região de Lisboa o Kala-azar é uma doença pouco frequente que deve, no entanto, ser lembrada em todos os casos de febre e hepatoesplenomegalia. Em Portugal os antimoniais pentavalentes parecem continuar a ter boa eficácia terapêutica.

Palavras chave: Kala-azar; antiamoniais pentavalentes; anfotericina B lipossómica..

CASUÍSTICA DOS INTERNAMENTOS POR MALÁRIA DE 1993 -1º SEMESTRE DE 2003 NA UNIDADE DE INFECCIOLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Sílvia Freira; Ana Rute Ferreira; Filipe Silva; Teresa Aguiar; Gonçalo Santos; Luís Varandas

IX Jornadas de Infeciologia Pediátrica

Évora, 09 de Outubro de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: A malária é um grave problema de saúde a nível mundial, sendo as crianças o grupo em que a taxa de mortalidade por esta doença é mais elevada. Apesar de não existir malária endémica em Portugal, observam-se no nosso país casos de malária devido aos movimentos migratórios populacionais e a viagens para regiões tropicais.

Objectivos: Descrever os casos de malária internados na Unidade de Infeciologia do Hospital de Dona Estefânia.

Tipo de Estudo: Retrospectivo.

Material e métodos: Consulta dos processos das crianças internadas na Unidade de Infeciologia do Hospital Dona Estefânia por malária.

Resultados: A idade média foi de 85,4 meses. A grande maioria das crianças era de raça negra (96,4%) e todas tinham viajado ou residido em áreas onde a malária é endêmica. O tempo de latência entre o regresso da região tropical e o início da sintomatologia foi em média de 29,1 dias. Os sintomas e sinais mais frequentes foram: febre (96,8%), vômitos (41,9%), cefaleias (32,3%), hepatomegalia (32,3%), esplenomegalia (25,8%) e icterícia (19,3%). Cerca de três quartos das crianças teve anemia (74,2%). O agente etiológico mais frequente foi *Plasmodium falciparum* (82,1%). As complicações foram raras e destas a mais frequente foi a anemia com necessidade de transfusão de concentrado de eritrócitos (6,9%). A maioria das crianças fez terapêutica com halofantrina (73,9%).

Comentário: *Plasmodium falciparum* foi o agente etiológico mais frequente, dado ser o mais prevalente em África, de onde proveio a totalidade dos casos deste estudo. Apesar da toxicidade conhecida da halofantrina esta foi utilizada na grande maioria das crianças. Torna-se, assim, urgente possibilitar a realização de terapêuticas alternativas por via oral no nosso país dado o risco de efeitos adversos graves por este fármaco.

CARCINOMA HEPATOCELULAR NA CRIANÇA ONCOGENICIDADE - PRECOCE DO VHB?

Sílvia Freira, João Henriques, Ana Leça, Henrique Sá Couto, A Gentil Martins
Unidade de Infeciologia Hospital de Dona Estefânia e Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia
IX Jornadas de Infeciologia Pediátrica
Évora, 10 de Outubro de 2003 (Poster)

Introdução: O Carcinoma Hepatocelular (CHC) é a neoplasia hepática mais frequente na adolescência. O Vírus da Hepatite B (VHB) é o factor patogénico mais frequente. A infecção perinatal parece estar associada com um período de latência mais curto.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, dez anos, raça negra, natural da Guiné-Bissau, residente em Lisboa (institucionalizado), aparentemente saudável até Maio de 2003, altura em que iniciou queixas de astenia e dores epigástricas esporádicas, mantendo contudo a actividade habitual que incluía práticas desportivas. Por "hepatite B" é referenciado à consulta de Infeciologia do Hospital de Dona Estefânia em Julho de 2003. O exame objectivo revelou uma criança com bom estado geral e de nutrição, sem hepatomegalia ou outras massas abdominais palpáveis. A avaliação analítica revelou padrão serológico Ag HBs+, Ac HBs-, Ag Hbe-, Ac Hbe+, Ac HBc+ compatível com provável infecção crónica, perfil fracamente infeccioso, e elevação das transaminases e Gama -Gt. A ecografia abdominal revelou um nódulo sólido vascularizado, bem delimitado, com 67 mm por 63 mm, moldando a supra-hepática esquerda e a veia cava inferior, o que motivou o doseamento de marcadores tumorais com elevação muito acentuada da alfa-fetoproteína. Efectuou tomografia axial computadorizada (TAC) abdomino-pélvica e Ressonância magnética Nuclear (RMN) que confirmaram a natureza sólida da massa, com captação evidente de contraste e localização no lobo hepático esquerdo (segmentos I a IV). A PCR para o VHB veio a revelar-se negativa. O doente foi referenciado ao Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia (IPO), tendo sido submetido a quimioterapia com cisplatina. Foi operado sob anestesia geral a 14/08/2003 tendo sido realizada e segmentectomia hepática atípica com *cavitron* dos segmentos I a IV. No pós-operatório realizou quimioterapia com cisplatina e

doxorubicina. O exame anatomo-patológico da peça revelou carcinoma hepatocelular, completamente excisado, com escassa margem de segurança, com tecido cirrótico envolvente e com invasão vascular. Dado o perfil serológico não compatível com replicação viral activa, a PCR negativa par VHB, e a precocidade do tumor, encontra-se neste momento em estudo a possibilidade de ocorrência de um mutante com maior capacidade oncogénica. O rastreio familiar revelou serologia negativa para VHB na mãe e perfil serológico semelhante no caso index na irmã de 8 anos(com função hepática normal).

Conclusões: A infecção por VHB desempenha um papel importante na etiopatogenia do CHC nas crianças, com um período de incubação mais curto do que nos adultos. A vacinação universal para o VHB fez-se acompanhar de uma redução importante da incidência de CHC. O mecanismo oncogénico do VHB deve-se à integração do genoma viral no genoma do hepatócito. As mutações encontradas na região do “core” do VHB nas crianças com CHC diferem das encontradas na infecção crónica sem carcinoma. A ressecção cirúrgica, quando possível, é a modalidade terapêutica mais importante. A quimioterapia adjuvante parece oferecer uma vantagem terapêutica, embora não exista um esquema universalmente aceite.

TUBERCULOSE: UM DOENTE JOVEM, UMA FORMA ANTIGA... A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Maia Pita, Sónia Pimentel, João Baldaia, António J. Macedo, Leonor Carvalho, Ana Leça

Unidade de Infeciologia, Hospital de Dona Estefânia e Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta

IX Jornadas Nacionais de Infeciologia Pediátrica

Évora, 8 a 11 Outubro 2003 (Comunicação livre)

Introdução: A suspeita clínica e o rastreio dos contactos são fundamentais para o diagnóstico de tuberculose, sendo que a terapêutica prontamente instituída evita a progressão da doença para formas mais graves. Se bem que Portugal seja o país com maior incidência de tuberculose a nível europeu, são pouco frequentes as situações de envolvimento multi-orgânico, pelo que considerámos importante a apresentação deste caso clínico.

Caso Clínico: Criança de 12 anos, transferida da Guiné Bissau por quadro clínico arrastado de febre, desnutrição, dispneia para pequenos esforços, tosse e edema generalizado. Na observação à entrada apresentava sensação de doença grave, palidez das mucosas, tumefacção cervical direita, diminuição do murmúrio vesicular nos dois terços inferiores do hemitórax direito, com aumento das vibrações vocais, tumefacção da parede torácica lateral esquerda e hepatomegalia com marcado refluxo hepato-jugular. A radiografia de tórax revelava cardiomegalia e imagem compatível com derrame pleural à direita. Dos exames complementares efectuados destacamos elevação da PCR e VS, intradermo reacção de Mantoux 2U com 16 mm às 48 e 72 horas, exame cultural do suco gástrico com isolamento de *Mycobacterium tuberculosis*, confirmado por sonda de DNA. A TC e RMN toraco-abdominal e medular revelaram pneumopatia bilateral, derrame pleural direito, pericardite, abscesso ossifluente a nível de vértebras dorsais (D8 e D9) e múltiplas adenomegalias cervicais e mediastínicas. Iniciou terapêutica tuberculostática quádrupla com estreptomicina, pirazinamida, rifampicina, isoniazida e corticoides, com evolução clínica lenta mas

favorável. Salienta-se contudo a necessidade de vigilância regular em Consulta de Cardiologia Pediátrica, por pericardite constrictiva de resolução muito lenta.

Conclusões: A tuberculose é das doenças com maior diversidade de apresentação clínica, podendo localizar-se em múltiplos órgãos. Portugal é um país de imigração e referência de doentes provenientes de países onde a pobreza é a regra e o acesso a cuidados de saúde muito precário, condições ideais para o surgimento de casos graves de tuberculose que continuaremos infelizmente a receber, diagnosticar e tratar.

MASSA MEDIASTÍNICA – UM CASO CLÍNICO

Ana Maia Pita, Marta Simões, Francisco Abecasis, Julião Magalhães, Horácio Cardoso, Ana Leça, Leonor Carvalho

Unidade de Infecçologia, Hospital de Dona Estefânia

Reunião de Casos clínicos de Pneumologia (Comunicação Livre)

Lisboa, 2003 (Comunicação Livre))

Introdução: Os quistos broncogénicos constituem 6 a 15 % dos tumores mediastínicos primários. O diagnóstico é habitualmente colocado na sequência da detecção de alterações numa radiografia de tórax ocasional, uma vez que são frequentemente assintomáticos. Podem, no entanto, condicionar sintomatologia variada, especialmente infecções de repetição associadas ou não a dificuldade respiratória. A tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética nuclear de torax suportam o diagnóstico. A confirmação definitiva depende da histopatologia da peça operatória e a terapêutica é cirúrgica.

Caso Clínico: Criança de 18 meses, com história familiar de patologia pulmonar não especificada e antecedentes de tosse persistente desde os dois meses, internada nesta Unidade por febre alta e agravamento da tosse. Na observação encontrava-se com ligeira dificuldade respiratória e acentuada diminuição do murmúrio vesicular no hemitórax esquerdo. A radiografia torácica apresentava hipotransparência hilar esquerda arredondada, com hiperinsuflação homolateral e desvio do mediastino para a direita. A broncoscopia revelou redução em cerca de 90% do calibre do brônquio principal esquerdo, por compressão extrínseca, compatível com adenopatia hilar.

Foi colocada a hipótese diagnóstica de tuberculose pulmonar, tendo iniciado empiricamente terapêutica antibacilar tripla.

A intradermo-reacção de Mantoux e os exames directo, cultural e pesquisa por PCR, para BK, do suco gástrico e lavado bronco-alveolar foram negativos. A tomografia computadorizada do tórax revelou uma massa quística mediastínica infra-carinal, que foi confirmada por ressonância magnética nuclear.

Desta forma admitiu-se como mais provável tratar-se de um quisto broncogénico infra-carinal, suspendendo-se a terapêutica prescrita.

Foi efectuada excisão cirúrgica do quisto e o diagnóstico foi confirmado histologicamente.

Conclusões: Em Portugal, dada a alta incidência de tuberculose, esta deve ser sempre considerada no diagnóstico diferencial de massas mediastínicas. Contudo, outra patologia mais rara, como os quistos broncogénicos, têm que ser excluídos, sendo a tomografia axial computadorizada e a ressonância magnética essenciais no seu esclarecimento.

CELULITES PERI- ORBITÁRIAS E ORBITÁRIAS – EXPERIÊNCIA DE CINCO ANOS

Ana Maia Pita, Cláudia Cristovão, Ana Leça Pereira

Unidade de Infeciologia, Hospital de Dona Estefânia

IX Jornadas Nacionais de Infeciologia Pediátrica (Poster)

Évora, 8 a 11 Outubro 2003

Introdução: As celulites da órbita são situações clínicas frequentes na infância, que requerem diagnóstico atempado e terapêutica eficaz, por forma a prevenir complicações graves e sequelas. A celulite peri-orbitária ou pré-septal corresponde a uma infecção das partes moles anteriores ao septo orbitário; tem como causas mais frequentes o traumatismo, em que se inclui a picada de insecto, a focalização pós-bacteriémia primária, e a extensão de processo de celulite da face por infecção odontogénica. A celulite orbitária ou pós-septal envolve os tecidos orbitários e, com exclusão dos traumatismos penetrantes da órbita, tem como causa a extensão de um processo de sinusopatia.

Material e Métodos: Revisão retrospectiva dos processos clínicos das 72 crianças internadas na Unidade de Infeciologia do Hospital de D. Estefânia, com o diagnóstico de saída de celulite peri-orbitária e orbitária, entre Janeiro de 1998 e Dezembro de 2002. Foram analisados: distribuição ao longo dos anos, variação sazonal, sexo, idade, lado afectado, patologia subjacente, agentes etiológicos, terapêutica efectuada, complicações, sequelas, e duração do internamento. O tratamento estatístico foi realizado pelo programa excel do Windows.

Resultados: Verificaram-se 59 casos de celulite pré-septal (82%) e 13 de celulite pós-septal (16%), com maior frequência no Inverno, predomínio do sexo masculino, do grupo etário inferior a cinco anos, e um atingimento preferencial unilateral esquerdo (56.9 %). Os agentes etiológicos raramente foram identificados. As celulites pós-septais corresponderam aos internamentos mais prolongados e a maioria associou-se a sinusopatia. Foi necessária terapêutica cirúrgica num total de 6 casos. Registaram-se complicações em 7 casos, dos quais 5 em celulites pós-septais.

Conclusões: Os resultados deste estudo retrospectivo estão de acordo com os dados da literatura, nomeadamente no que diz respeito à relação entre o grupo etário e forma de doença, com idade média das formas pré-septais inferior à das pós-septais, apesar da diferença não ser estatisticamente significativa. A pequena percentagem de isolamentos é referida por vários autores, salientando-se, no entanto, a necessidade de efectuar culturas dos exsudados oculares ou nasais, bem como hemoculturas, que poderão identificar o agente de uma bacteriémia num contexto de mudança etiológica que urge definir, motivada pelo uso generalizado da vacina contra *Haemophilus influenzae b* e mais recentemente da vacina conjugada heptavalente contra *Streptococcus pneumoniae*.

CONSULTA DO VIAJANTE

António Figueiredo, Filipe Silva, Luís Varandas

Unidade de Infeciologia – Hospital de Dona Estefânia

Reunião Interdepartamental – Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 16 de Dezembro de 2003

Nas últimas décadas as viagens transcontinentais tornaram-se comuns. Os motivos da viagem são vários: turismo, negócios, cooperação, migração. Em qualquer das situações as crianças

acompanham os adultos com maior frequência. Contudo, à fácil mobilidade das pessoas associou-se a possibilidade de exposição a vários agentes infecciosos e a sua consequente disseminação em regiões onde não existiam ou tinham sido erradicados. Esta nova realidade motivou o desenvolvimento de uma nova área da medicina: a “medicina das viagens” ou a “medicina do viajante”

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

OBESIDADE: CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA, COMO BASE DE UMA PROPOSTA DE INTERVENÇÃO TERAPÊUTICA

Gabriela Pereira, Guilhermina Fonseca, Amílcar Mota

Serviço Pediatria Hospital Distrital de Santarém; Unidade Endocrinologia H. Dona Estefânia
Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 3, Mai/Jun de 2003

A obesidade tem vindo a tornar-se um problema cada vez mais prevalente nas crianças e nos jovens dos países economicamente desafogados, sendo, na sua maioria, o resultado de erros alimentares e de uma vida sedentária.

O objectivo deste trabalho é avaliar as características das crianças e dos jovens enviados pela primeira vez à Consulta de Endocrinologia do Hospital de Dona Estefânia (HDE) no ano de 1999 por obesidade, no que diz respeito às causas e consequências da mesma, e aos resultados do seguimento.

Durante o ano referido foram avaliados 107 crianças e adolescentes em consulta de primeira vez por obesidade, constituindo 36 % dos motivos de primeira consulta. O índice de massa corporal (IMC) era superior a 30 em 26 % dos doentes. Cerca de metade apresentavam antecedentes familiares de obesidade e ou diabetes mellitus tipo 2. Treze por cento apresentavam alterações ortopédicas provocadas ou agravadas pela obesidade e 9 % tinham valores de tensão arterial superiores ao P95 para o sexo e idade. Verificaram-se também alterações da tolerância à glicose, hiperinsulinismo, hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. Cinquenta e um por cento dos indivíduos tiveram apenas duas consultas, e a redução de peso na segunda consulta obteve-se em 62 % dos casos.

Com base em trabalhos recentes, propõe-se um protocolo de abordagem destes doentes que permita uma selecção, de forma a identificar patologias que requeiram tratamento adequado.

Palavras-Chave: Obesidade; Intolerância à glicose; Hiperinsulinismo; Hipercolesterolemia; Hipertrigliceridemia; Protocolo.

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA

DIRECTOR: PROF. DR. JOSÉ ROSADO PINTO

NEW IN VITRO DIAGNOSTIC METHOD IN ALLERGY: IMMULITE® 2000

Mário Morais de Almeida¹, Ângela Gaspar¹, Sara Prates¹, Rita Murta³, Virgínia Loureiro², Vitória Matos², Cristina Arêde¹, Céu Teixeira¹, Cristina Santa Marta¹, Graça Pires¹, Nila Godinho¹, José Rosado Pinto¹

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

Clinical Immunology and Allergy in Medicine. Proceedings of the 21st EAACI Congress 2002, JGC Editions, Naples, 2003, pp. 751-60.

O *Immulite®2000 Allergy* é um novo método de quimioluminescência, totalmente automatizado, baseado numa tecnologia de alérgenos em fase líquida, para a determinação de anticorpos IgE específicos. Foi objectivo deste estudo avaliar a “performance” do *Immulite®2000* no diagnóstico da doença alérgica, correlacionando os resultados com a história clínica e os testes cutâneos por *prick* (TC). Material e Métodos: Estudamos 173 indivíduos: correspondendo a 141 doentes com asma e/ou rinite alérgica, sensibilizados a aeroalérgenos comuns, com uma média etária de 20.2 (\pm 14.9) anos, com um *ratio* M/F de 0.8; 32 indivíduos saudáveis (grupo controlo), com uma média etária de 29.3 (\pm 19.8) anos, com um *ratio* M/F de 0.3. Aos indivíduos foi aplicado um questionário e efectuada uma bateria de TC, sendo efectuadas determinações de IgE específica por dois métodos, *Immulite®2000* (DPC-Amerlab) e *UniCAP®* (Pharmacia): *Dermatophagoides pteronyssinus* (D1), *Dermatophagoides farinea* (D2); *Dactylis glomerata* (G3), *Phleum pratense* (G6), *Olea europaea* (T9), *Parietaria officinalis* (W19); *Alternaria alternata* (M6) e epitélio de gato (E1). Resultados: Comparando o *Immulite®2000* com a história clínica e os TC, obtivemos para o total dos alérgenos uma especificidade e valor predictivo positivo de 100%, com sensibilidade de 90%, valor predictivo negativo de 86% e eficiência de 94%. Em conclusão, o *Immulite®2000 Allergy* revelou uma excelente performance no diagnóstico *in vitro* da doença alérgica, validando a sua utilização. Uma muito boa sensibilidade, especificidade e eficiência diagnóstica para os aeroalérgenos comuns foi obtida, em comparação com a história clínica e os TC. Encontramos igualmente uma boa concordância com o outro método *in vitro*.

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO EM IDADE PEDIÁTRICA

Pedro Martins, Ângela Gaspar, Graça Pires, Nila Godinho, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003; 11:410-20.

O angioedema hereditário é uma doença autossómica dominante, associada a deficiência ou disfunção de C1 inibidor esterase. As manifestações clínicas surgem habitualmente na segunda década de vida, existindo diversos factores precipitantes dos episódios de

angioedema, sendo os traumatismos e as infecções os mais frequentes. Os autores apresentam um caso clínico de uma criança do sexo feminino de 6 anos de idade, com diagnóstico de angioedema hereditário do Tipo 2. Discutem-se as diferentes alternativas terapêuticas disponíveis para o tratamento, com particular ênfase na idade pediátrica.

ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA E ASMA BRÔNQUICA

Graça Sampaio, Sara Prates, Cristina Arêde, Mário Morais Almeida, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003;11:121-6

A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é frequentemente a manifestação mais precoce de doença alérgica na infância. Um dos factores que tem sido apontado como possível marcador de uma maior probabilidade de evolução para outras doenças alérgicas é a duração da APLV. Foi objectivo deste estudo, comparar a prevalência de asma brônquica e de sensibilização alérgica entre dois grupos de crianças com APLV de diferente duração. Dentre as crianças referenciadas à nossa consulta por APLV entre 1993 e 1996 foram seleccionados dois grupos de 22, emparelhadas relativamente à idade: Grupo A - APLV com duração > 24 meses (M); Grupo B - APLV com duração ≤ 24 M. Entre Novembro de 1998 e Fevereiro de 1999 foi feita reavaliação clínica e realização de testes cutâneos para aeroalergenos e alergenios alimentares. As crianças incluídas apresentavam idades compreendidas entre 3 e 7 anos (A) com uma média etária de cerca de 5 A. O ratio M/F foi de 2,6/1. A duração média da APLV foi de 3,3 A no grupo A e de 1 A no grupo B. A apresentação clínica inicial de APLV foi semelhante nos dois grupos. Os testes cutâneos para leite e fracções proteicas foram positivos com frequência significativamente superior no Grupo A e foi também mais frequente neste grupo a sensibilização simultânea às três fracções proteicas. A prevalência de asma brônquica foi significativamente mais elevada no Grupo A (54% vs 23%, p<0,03), não tendo sido encontrada diferença entre os dois grupos relativamente a rinite alérgica ou dermatite atópica. Foi também semelhante a prevalência de sensibilização actual a aeroalergenos e a outros alergenios alimentares. Tendo sido comparados estes dados com os da população geral pediátrica, verificou-se que a prevalência de asma no grupo A era significativamente superior, não se tendo encontrado diferenças relativamente à rinite alérgica ou à dermatite atópica. Em conclusão, a APLV com duração superior a 2 anos relaciona-se com um risco particularmente elevado de evolução para asma brônquica, podendo ser um factor de risco para asma independente da sensibilização a aeroalergenos.

EGG ALLERGY – TO BE OR NOT TO BE BOILED

Ana Margarida Romeira, Graça Pires, Ângela Gaspar, Cristina Arêde, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia
Allergy 2003;58(6):533-534

A alergia ao ovo é a segunda causa de alergia alimentar nos nossos doentes - 30% (Allergy, 2000;55(Suppl63):52). Descrevemos 4 casos de doentes com alergia ao ovo IgE mediada que, apesar de terem provas de provocação com ovo cozido negativas, apresentavam posteriormente reacções alérgicas graves a ovo cru.

Caso 1: Rapaz de 5 anos, com história de asma e rinite. O primeiro contacto com ovo aos 8 meses desencadeou angioedema e urticária generalizada. Fez evicção de ovo até aos 3 anos, altura em que se realizou prova de provocação aberta com ovo cozido, que foi negativa. Mais tarde, após ingestão de ovos mexidos, desenvolveu urticária generalizada e angioedema labial.

Caso 2: Rapaz de 8 anos, com antecedentes de alergia às proteínas do leite de vaca, dermatite atópica, asma e rinite. Devido a um teste cutâneo por *prick* positivo para ovo, iniciou uma dieta com evicção de ovo. Aos 6 anos realizou-se prova de provocação aberta para ovo cozido que foi negativa. Posteriormente e após ingestão de ovo cru, desenvolveu reacção anafiláctica com angioedema laríngeo.

Caso 3: Rapaz de 3 anos com antecedentes de alergia às proteínas do leite de vaca e dermatite atópica. Desde o primeiro ano de vida ingeria ovo cozido sem qualquer problema. Aos 19 meses de idade, a ingestão de ovo cru desencadeou quadro de urticária generalizada.

Caso 4: Criança de 9 anos, sexo masculino, com história de asma, dermatite atópica, rinite e alergia ao peixe, pêssego e nozes. Aos 8 meses de idade desenvolveu quadro de urticária e angioedema dos lábios após ingestão de ovos mexidos. Este alimento foi retirado da sua dieta. Uma prova de provocação aberta com ovo cozido foi realizada aos 2,5 anos, cujo resultado foi negativo. Mais tarde, a ingestão de ovo cru foi seguida pelo aparecimento de angioedema labial e urticária da face. Os 4 doentes tinham testes cutâneos por *prick* positivos para ovo e todos mantiveram ingestão de ovo cozido sem sintomas.

Discussão: Estes casos alertam para a possibilidade de reacções graves ao ovo cru, mesmo na presença de uma prova de provocação de *follow-up* com ovo cozido negativa. Pensava-se que os alergénios alimentares *major* eram estáveis após tratamento com calor ou proteólise. No entanto, estudos recentes mostram uma redução na ligação da IgE ao ovomucóide após desnaturação; isto pode ser a explicação para a tolerância ao ovo cozido nestes casos. Hoje, devido a estes resultados, em crianças com alergia ao ovo, realizamos duas provas de provocação: com ovo cozido e cru.

FACTORES DE RISCO PARA ASMA ACTIVA EM IDADE ESCOLAR: ESTUDO PROSPECTIVO COM 8 ANOS DE DURAÇÃO

Mário Morais Almeida, Ângela Gaspar, Ana Margarida Romeira, Teresa Almeida Vau, Carlos Neto Braga, Graça Sampaio, Sara Prates, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia

Revista Portuguesa de Imunoalergologia (*in press*) - 1º Prémio SPAIC-UCB-PHARMA 2003

A sibilância recorrente na infância é uma entidade clínica prevalente e heterogénea do ponto de vista da história natural e do prognóstico. Efectuou-se um estudo prospectivo com 8 anos de duração, com o objectivo de relacionar a evolução clínica da sibilância recorrente nos primeiros anos de vida, com factores de prognóstico associados com a persistência da sintomatologia. Uma *coorte* de 308 crianças com sibilância recorrente, com idade ≤ 6 anos, foi incluída no estudo em 1993. Foi aplicado um questionário clínico, realizados testes

cutâneos por *prick* e efectuado doseamento sérico de IgE total. Em 1996 procedeu-se a uma primeira reavaliação sistemática destas crianças. Em 2001 foi efectuada nova reavaliação sistemática, possível em 81% destas crianças (n=249), com repetição dos testes cutâneos e realização de avaliação funcional respiratória, em período intercrise, com espirometria com prova de broncodilatação (BD). As crianças reavaliadas apresentavam média etária de 11 anos (8-14 anos) e relação sexo M/F de 1.7/1. Permaneciam sintomáticas em 61% dos casos. A prevalência de atopia foi de 48% em 1993, 65% em 1996 e 75% em 2001. Pela realização de um modelo de regressão logística múltiplo foram identificados como factores de risco para asma activa em idade escolar: história pessoal de rinite alérgica (OR=15.8, IC95%=6.1-40.8; p<0.001), asma paterna (OR=7.2, IC95%=1.7-29.7; p=0.007), história pessoal de eczema atópico (OR=5.9, IC95%=2.2-15.7; p<0.001); asma materna (OR=5.4, IC95%=1.7-17.1; p=0.004), evidência de sensibilização alérgica (OR=3.4, IC95%=1.2-10.4; p=0.03) e início dos sintomas ≥ 2 anos de idade (OR=2.1, IC95%=1.1-4.8; p=0.04); a frequência de infantário antes dos 12 meses de idade foi identificada como factor protector (OR=0.4, IC95%=0.2-0.9; p=0.04). Desenvolveram sensibilização alérgica *de novo* (ácaros do pó >80%) 66 das 128 crianças não atópicas em 1993 (52%). Apresentavam obstrução brônquica 36% das crianças: 47% das sintomáticas e 18% das assintomáticas (p<0.001). A prova de BD foi positiva em 35%: 47% nos sintomáticos e 13% nos assintomáticos (p<0.001). Concluindo, foram identificados como factores de mau prognóstico, antecedentes pessoais de doença alérgica, história parental de asma, presença de sensibilização alérgica e início dos sintomas na segunda infância. Os sintomas clínicos podem preceder em anos a sensibilização alérgica, realçando a importância da instituição precoce de medidas de controlo ambiental. Alterações nas provas funcionais respiratórias, mais frequentes nas asma activas, estavam também presentes em crianças actualmente sem clínica, reforçando a necessidade de valorizar marcadores objectivos nesta cada vez mais prevalente doença respiratória crónica.

INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS RECORRENTES - CASO CLÍNICO

Ana Margarida Romeira*, Mário Morais de Almeida**, Elsa Pargana***, José Oliveira Santos****, José Rosado Pinto*****

* Interna do Internato Complementar, ** Assistente Hospitalar Graduado *** Assistente Hospitalar de Imunoalergologia**** Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, Unidade de Broncologia, Hospital de Dona Estefânia, ***** Director do Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

Cadernos de Imuno-alergologia Pediátrica 2003;18,3/4:25-28.

As infecções respiratórias em idade pediátrica são extremamente comuns e, na sua maioria, têm uma evolução benigna. No entanto, um quadro recorrente de febre, tosse e expectoração traduz uma situação mais grave que necessita de um rápido esclarecimento. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 10 anos de idade, referindo infecções respiratórias de repetição, posteriores a lobectomia pulmonar por bronquiectasias pós-infecciosas. A propósito do caso é feita uma breve revisão sobre bronquiectasias.

Palavras chave: Bronquiectasias, criança, infecções respiratórias recorrentes.

ALERGIA ÀS FORMULAS DE LEITE EXTENSAMENTE HIDROLIZADAS 3 CASOS CLÍNICOS

Graça Sampaio, Ana Margarida Romeira, Cristina Arêde, Sara Prates, Graça Pires, Mário Morais Almeida, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003;11:41-5

A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequente em idade pediátrica. O tratamento consiste na evicção das proteínas do leite de vaca e seus derivados, sendo habitualmente utilizadas fórmulas lácteas extensamente hidrolizadas (FEH). No entanto, mesmo estas podem conter péptidos com potencial alergénico. Apresentam-se três casos clínicos de alergia às FEH incluindo a abordagem diagnóstica e terapêutica. Três crianças, do sexo masculino, com APLV IgE mediada (testes cutâneos por *prick* para leite e fracções e prova de provocação positiva) diagnosticada nos primeiros meses de vida. Todas as crianças foram tratadas numa fase inicial da doença com uma FEH. Um dos casos manteve sintomas e os restantes mantiveram um período variável de tolerância, de alguns dias até 4 meses, após o que reiniciaram sintomas de alergia. Duas crianças apresentavam testes cutâneos positivos para as FEH. Em 2 casos foi introduzido leite de soja, como leite alternativo, com intolerância. Finalmente, nos 3 casos, iniciou-se uma fórmula láctea de aminoácidos, obtendo-se uma boa evolução clínica. As FEH nem sempre são toleradas em crianças com APLV, justificando a necessidade de outras medidas terapêuticas; nestas situações, o leite de soja não parece constituir uma alternativa adequada. Desde há poucos anos estão disponíveis em Portugal fórmulas de aminoácidos, que se revelam alternativas seguras em caso de alergia às FEH. Não são, no entanto, indicadas como terapêutica de primeira linha na APLV, uma vez que na nossa prática os casos de alergia às FEH são raros e estas fórmulas constituem uma alternativa dietética extremamente dispendiosa.

Palavras-chave: alergia; leite vaca; fórmulas extensamente hidrolizadas; fórmulas aminoácidos; particularidades.

PERSISTENT COW'S MILK ALLERGY IN CHILDREN. A FOLLOW-UP STUDY

Graça Sampaio¹, Teresa Almeida¹, Sara Prates¹, Cristina Arêde¹, Virgínia Loureiro², Vitória Matos², Rita Murta³, Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

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

Clinical Immunology and Allergy in Medicine, 2003:505-10.

A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é normalmente transitória, mas em alguns casos pode persistir durante mais de 3 anos, os quais definimos como APLV de longa duração (APLV-LD). Objectivo: caracterização clínica e laboratorial duma população com APLV-LD. Métodos: revisão dos dados clínicos de 31 crianças, seguidas na consulta do Serviço até Dezembro de 2001, com APLV-LD. Foram realizados, a todas as crianças, testes cutâneos (TC) por *prick* para leite total, suas fracções proteicas e aeroalergénios comuns. Foi também determinada a IgE específica sérica e realizado o *immunoblotting* para o leite de

vaca. Resultados: Média etária: 6,4 anos (3,3-11,7). Duração média da APLV: 5,9 anos (3-11,6). M/F ratio: 1,8/ 1. História familiar de atopia: 74%. Ingestão de PLV no primeiro dia de vida: 77%. Início da APLV: em 93,5% dos casos dentro de 2 semanas após a introdução das PLV na dieta. Sintomas de apresentação: mucocutâneos (90,3%), gastrintestinais (35,5%), respiratórios (3,2%). Últimos sintomas (prova de provocação): mucocutâneos (87,1%), gastrintestinais (32,3%), respiratórios (32,3%), anafilaxia (3,2%). Durante os últimos 15 meses, 6 crianças adquiriram tolerância às PLV. Os TC por *prick* com PLV foram positivos em todas as crianças, independentemente da tolerância às PLV. A IgE específica sérica foi positiva em 85,2% dos casos. Havia crianças com APLV activa que tinham valores médios de IgE específica negativos ou baixos. O *immunoblotting* negativo estava associado a valores médios de IgE específica negativos ou baixos, independentemente da tolerância clínica. Foram encontradas outras doenças alérgicas em 80,6% dos casos: asma (67,7%), rinite alérgica (41,9%), dermatite atópica (38,7%), outras alergias alimentares (29%). Entre as crianças que tinham sintomas respiratórios associados à ingestão de PLV, 81,8% tinham asma. Os TC por *prick* revelaram sensibilização a aeroalergénios comuns em 64,5% dos casos e a outros alergénios alimentares em 45,2% dos casos. Conclusões: Factores de risco para APLV ocorreram numa elevada percentagem, salientando a importância da prevenção primária. Na população estudada, havia uma elevada taxa de sensibilização a aeroalergénios comuns e a outros alergénios alimentares, assim como uma elevada prevalência de asma e de outras alergias alimentares. Na abordagem individual, os testes de diagnóstico *in vivo* e *in vitro* não são um método fiável para determinar o estado de tolerância. A prova oral de provocação é a única forma de assegurar a tolerância clínica.

PRURIGO ESTRÓFULO E O RISCO DO SEU IMPACTO

Marta Neto*, Elsa Pargana**, Cristina Santa Marta**, Mário Morais de Almeida**, José Rosado Pinto**

* Unidade de Imunoalergologia do Hospital de Pulido Valente, ** Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Cadernos de Imuno-alergologia Pediátrica 2003;18,1/2:43-45.

O prurigo estrófulo ou urticária papular é uma patologia inflamatória cutânea, definida pela existência de máculo-papulas, com ou sem vesículas, eritematosas e pruriginosas, frequentemente observada na sequência de picada de insectos e, mais raramente, após ingestão de alimentos ricos em histamina ou com propriedades histamino-libertadoras. Os grupos etários pediátricos são os mais afectados.

Foi objectivo deste trabalho, efectuar uma revisão sumária desta patologia e determinar a prevalência do prurigo estrófulo nas primeiras consultas do nosso Serviço, de 1999 a 2001 e a sua associação a patologias do foro imunoalergológico, nomeadamente asma brônquica, alergia naso-sinusal e dermatite atópica, bem como as taxas de sensibilização a alérgenos comuns.

Palavras-chave: urticária papular, criança, atopia, abordagem.

RHINITIS AS A RISK FACTOR FOR PERSISTENCE OF SYMPTOMS IN CHILDHOOD RECURRENT WHEEZING: AN 8-YEAR PROSPECTIVE STUDY

Marisol Plácido, Ângela Gaspar, Ana Margarida Romeira, Teresa Almeida Vau, Carlos Neto Braga, Graça Sampaio, Céu Teixeira, Elsa Pargana, Graça Pires, Sara Prates, Nila Godinho, Cristina Arêde, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

Clinical Immunology and Allergy in Medicine. Proceedings of the 21st EAACI Congress 2002, JGC Editions, Naples, 2003, pp. 437-441.

A rinite alérgica é a doença crónica mais prevalente em idade pediátrica e, em adultos, foi identificada como factor de risco independente para asma.

Objectivo: Avaliar o impacto da rinite alérgica como factor de risco para a persistência de sintomas em crianças com sibilância recorrente nos primeiros anos de vida.

Material e Métodos: Uma *coorte* de 308 crianças com sibilância recorrente, com idade ≤ 6 anos, foi incluída num estudo prospectivo em 1993. Entre Outubro de 2000 e Dezembro de 2001 foram reavaliadas 80% destas crianças ($n=245$), através de questionário clínico, repetição de testes cutâneos por *prick* (TC) e espirometria com prova de broncodilatação (BD). Definimos como assintomáticas as crianças que se apresentavam sem sintomas brônquicos e sem terapêutica preventiva há pelo menos 12 meses. Atopia foi definida como a existência de pelo menos um TC positivo. Obstrução brônquica foi definida como $VEMS < 80\%$ e/ou $DEM_{25-75\%} < 65\%$ e prova de BD positiva como aumento do $VEMS \geq 12\%$ e/ou do $DEM_{25-75\%} \geq 35\%$. A espirometria foi realizada em período intercrise.

Resultados: História cumulativa de rinite alérgica foi encontrada em 64% ($n=156$) das crianças reavaliadas. Estas crianças tinham uma idade média de 11.2 anos (8-14 anos) e uma relação sexo M/F de 1.8/1. Em 2001, 85% destas crianças mantinham sintomas brônquicos. Encontrámos relação entre a existência de rinite alérgica e a persistência de sintomas brônquicos: 85% das crianças sibilantes com rinite mantinham-se sintomáticas *vs* apenas 19% das sem rinite ($RR=4.4$, $IC_{95\%}=2.9-6.9$; $p<0.0001$). A prevalência de atopia nas crianças com rinite foi de 90%. Encontrámos ainda relação entre a existência de rinite e o desenvolvimento de sensibilização alérgica *de novo* ($p<0.0001$): 70% das crianças com rinite no momento de inclusão no estudo desenvolveram sensibilização *vs* 36% das crianças sem rinite ($RR=1.9$, $IC_{95\%}=1.3-2.8$; $p<0.0006$). Em relação às provas de função respiratória, 53% das crianças com rinite apresentavam alterações funcionais (45% com obstrução brônquica e 42% com prova de BD positiva), sem diferenças significativas em relação à amostra global.

Conclusões: A história pessoal de rinite alérgica foi identificada como factor de prognóstico para asma activa em idade escolar e como marcador positivo para sensibilização alérgica *de novo*.

MAPA POLÍNICO DE LISBOA

Ângela Gaspar¹, Elsa Caeiro², Mário Morais de Almeida¹, Rui Brandão², José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, ²Departamento de Biologia, Universidade de Évora

XXIV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Sesimbra, 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2003;11(3):312. (Resumo publicado)

A alergia a pólen é uma causa frequente de manifestações alérgicas respiratórias e oculares. O conhecimento detalhado do mapa polínico de cada região é fundamental na abordagem, quer diagnóstica quer terapêutica, do doente com polinose. Para isso, a SPAIC tem vindo a promover a realização de uma rede nacional de aerobiologia, na qual se incluem os dados apresentados.

Objectivo: Conhecer o conteúdo polínico atmosférico da cidade de Lisboa e a sua evolução quantitativa e qualitativa.

Material e Métodos: No período de um ano, de 15 de Fevereiro de 2002 a 15 de Fevereiro de 2003, foi efectuada recolha contínua de grãos de pólen por colector volumétrico tipo Burkard.

Resultados: A contagem polínica total foi de 18570 grãos/m³, correspondendo a uma mediana semanal de 122 grãos/m³ (mín: 2; máx: 3005) e uma mediana mensal de 429 grãos/m³ (mín: 16; máx: 7370). Foram identificados pólenes de 14 famílias. As famílias polínicas foram, por ordem decrescente de frequência: *Urticaceae*: 7614 (41%) - *Urtica*: 6224 (33.5%) e *Parietaria*: 1390 (7.5%); *Fagaceae*: 2079 (11.2%) - *Quercus*: 1974 (10.6%) e *Quercus suber*: 105 (0.6%); *Plantanaceae (Platanus)*: 1931 (10.4%); *Cupressaceae*: 1747 (9.4%); *Oleaceae (Olea europaea)*: 1436 (7.7%); *Poaceae*: 1074 (5.8%); *Pinaceae (Pinus)*: 476 (2.6%); *Polygonaceae (Rumex)*: 366 (2%); *Chenopodiaceae (Chenopodium)*: 194 (1%); *Betulaceae*: 189 (1%); *Plantaginaceae (Plantago)*: 122 (0.7%); *Myrtaceae (Eucalyptus)*: 116 (0.6%); *Compositae*: 23 (0.1%); *Salicaceae (Salix)*: 3 (0%); diversos: 1200 (6.5%). A análise do calendário polínico anual revelou a existência de uma única época polínica, de finais de Dezembro a Junho, com três picos de incidência: o primeiro em finais de Janeiro e os restantes, de maior intensidade, em finais de Março e Abril. Todos os pólenes mais frequentes tiveram o pico de polinização mais intenso na Primavera, com excepção do pólen de *Cupressaceae* com pico de maior incidência no Inverno.

Conclusões: Os pólenes de herbáceas *Urticaceae* foram os mais prevalentes; os outros pólenes mais frequentes foram, de árvores *Fagaceae*, *Plantanaceae*, *Cupressaceae* e *Oleaceae*, e de *Poaceae*. Os resultados obtidos não diferiram muito significativamente dos disponíveis em 1999/2000 (projecto SPAIC/Schering Plough Farma), com uma metodologia distinta (método de Cour modificado). Para uma definição mais correcta do mapa polínico da cidade de Lisboa serão necessárias colheitas sucessivas por períodos mais longos.

ALERGIA A CEFALOSPORINAS – CASOS CLÍNICOS

Susana Marques, Luis Miguel Borrego, Ângela Gaspar, Paula Leiria Pinto, J. Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

XXII Congresso da EAACI

Paris, 7 a 11 de Junho de 2003 (poster com discussão).

XXIV Reunião Anual da SPAIC, Sesimbra

8 a 11 de Outubro de 2003 (poster com discussão)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003;11:318-9. (Resumo publicado)

Os antibióticos deste grupo partilham entre si o anel β -lactâmico, responsável pela existência de reactividade cruzada. Existem diferentes padrões de sensibilização e de expressão de

reactividade cruzada, consoante o doente se encontra sensibilizado ao anel β -lactâmico ou às cadeias laterais.

Objectivo: Averiguar se nos indivíduos alérgicos às cefalosporinas, com tolerância prévia aos derivados da penicilina, é importante realizar testes cutâneos (TC) para estes últimos antes da sua re-administração.

Métodos: São apresentados dois casos clínicos de reacções alérgicas a cefalosporinas. Caso 1: Doente do sexo masculino, 4 anos de idade, com antecedentes de rinite e infecções respiratórias de repetição, seguido na consulta de ORL. Foi proposta cirurgia electiva (adenoidectomia), tendo sido administrada como terapêutica pré-operatória ibuprofeno, tenoxicam, metoclopramida e ceftriaxone. Cerca de 15min após inicia quadro de urticária e angioedema generalizado, que reverteu com administração de corticóide ev e antihistamínico oral, sendo encaminhado para a consulta de Imunoalergologia. Caso 2: Doente do sexo masculino, 29 anos de idade, com antecedentes de asma e rinoconjuntivite alérgica. No contexto de infecção respiratória alta foi prescrito cefuroxime oral, cerca de 1h após a primeira toma inicia quadro de urticária da face e pescoço e dor abdominal, que reverteu com administração de corticóide e antihistamínico oral. Em ambos os casos não existiam antecedentes de reacções alérgicas aos derivados da penicilina.

Resultados: Caso 1: TC para aerolergenos positivos para gramíneas. TC para os determinantes major (PPL) e minor (MDM) da penicilina negativos. TC intradérmico para ceftriaxone (25mg/ml) positivo (8x6mm) com o aparecimento de reacção local exuberante (eritema do antebraço) e reacção sistémica (urticária facial). Foram efectuadas provas de provocação com ibuprofeno, tenoxicam, metoclopramida e amoxicilina tendo sido negativas. Caso 2: TC para aeroalergenos positivos para ácaros do pó. TC intradérmico para PPL positivo (10x10mm), com reacção sistémica (urticária da face e tronco, broncospasmo e dor abdominal), com necessidade de administração de adrenalina sub-cutânea. TC (*prick*) para amoxicilina positivo (3x4mm). O doente recusou a realização de TC com cefuroxime.

Conclusões: Perante uma reacção alérgica a um antibiótico do grupo das cefalosporinas, devem-se testar os restantes β -lactâmicos previamente à sua re-administração, independentemente da existência de tolerância prévia à penicilina. No caso 1 encontrou-se tolerância aos derivados da penicilina (provável sensibilização às cadeias laterais das cefalosporinas) enquanto que no caso 2 demonstrou-se existir sensibilização à penicilina (provável sensibilização ao anel β -lactâmico).

ALERGIA AO LEITE DE CABRA E OVELHA – DOIS CASOS CLÍNICOS

Pedro Martins, Luis Miguel Borrego, Graça Pires, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia

XXIIº Congresso da EAACI (poster com discussão)

Paris, 7 a 11 de Junho de 2003

XXIV Reunião Anual da SPAIC (comunicação oral)

Sesimbra 8 a 11 de Outubro de 2003

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003; 11(3): 289. (Resumo publicado)

Introdução: A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) constitui um importante problema durante a infância. A possibilidade de existência de reactividade cruzada entre as proteínas dos leite de vaca, cabra e ovelha são o motivo pelo qual as dietas dos doentes com

APLV não poderem incluir estes tipos de leite. Apesar de existirem algumas observações de alergia ao leite de cabra e ovelha na ausência de APLV, o mecanismo subjacente não se encontra convenientemente esclarecido. São apresentados dois casos clínicos de alergia ao leite de cabra e ovelha IgE mediada, na ausência de APLV.

Caso 1: Uma criança de 9 anos, teve dois episódios aos 6 e 7 anos de edema labial e dispneia, cerca de 5 minutos após comer uma pizza preparada com diferentes tipos de queijo. Os testes cutâneos foram realizados com extractos comerciais de leite de vaca, ovelha e cabra. Utilizou-se como controlo positivo a histamina (10 mg/ml) e como controlo negativo solução fenolada. As medidas das pápulas foram de 6x15 mm para o leite de cabra e de 8x20 mm para o de ovelha. Os testes cutâneos foram negativos para o leite de vaca. Todos os outros ingredientes da pizza foram excluídos como causa das reacções do doente.

Caso 2: Um rapaz de 4 anos de idade com história prévia de APLV, teve durante dois anos consecutivos vários episódios de urticária facial e edema labial, cerca de 5 a 15 minutos após contacto com queijo de cabra e de ovelha. Nunca tinha comido estes tipos de queijo até então e tolerava leite de vaca desde os 17 meses. Efectuaram-se testes cutâneos, que foram positivos para o leite de cabra (15x5 mm), de ovelha (17x5 mm), vaca (8x7mm), α -lactoalbumina (6x5mm) e β -lactoglobulina (4x3mm). A prova de contacto com queijo de ovelha foi positiva com urticária, 5 minutos após contacto facial. A prova de provocação oral foi positiva com reacção sistémica (urticária facial / cervical, edema palpebral e brocoespasma) trinta minutos após a ingestão de 2.5g de queijo. Realizou-se immunoblotting com técnica de inibição e doseamento de IgE específicas para os leites de vaca, cabra e ovelha.

Discussão: O primeiro caso alerta-nos para a existência de alergia ao leite de cabra e ovelha na ausência de APLV. O segundo caso, chama a atenção da possibilidade de um doente com antecedentes de APLV poder desenvolver alergia a outro tipo de leite.

ALERGIA AOS PERCEVES - CASOS CLÍNICOS

Susana Marinho, Mário Morais Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa Marta, Graça Pires, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

XXIV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Sesimbra, 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2003;11(3):294. (Resumo publicado)

A alergia aos perceves (filo *Arthropoda*, subfilo *Crustacea*) é uma situação da qual não há, até à data, casos descritos na literatura. Foi demonstrada a existência de reactividade cruzada entre crustáceos e ácaros, sendo a tropomiosina a proteína homóloga implicada. Sendo os perceves um crustáceo regularmente consumido no nosso país, os autores apresentam 5 casos clínicos de alergia, observados durante o último ano.

Caso 1: Criança de 3 anos, sexo masculino, com asma, rinite alérgica, SEDA e alergia ao ovo, sensibilizada a ácaros e ovo. Primeira ingestão de perceves aos 2 anos, com urticária generalizada e angioedema da face duas horas depois; episódio posterior de angioedema da face após contacto com perceves. Sem queixas com outros crustáceos ou moluscos. Testes cutâneos por *prick* (TC) com perceves em natureza positivos.

Caso 2: Criança de 6 anos, sexo feminino, com rinite alérgica e SEDA, sensibilizada a ácaros. Episódio de urticária generalizada e angioedema da face após 1ª ingestão de perceves aos 2 anos e mais tarde urticária e angioedema da face após contacto; sem queixas com outros alimentos. TC com perceves em natureza positivos.

Caso 3: Criança de 9 anos, sexo masculino, com asma, rinoconjuntivite alérgica e SEDA, sensibilizada a ácaros e baratas. Primeira ingestão de perceves aos 7 anos, com síndrome de alergia oral (SAO), angioedema periorbitário e rinoconjuntivite cerca de 10 minutos depois; 3 episódios semelhantes após ingestão de caracol, lula e choco, aos 8 anos (ingestão prévia sem queixas); sem queixas com outros crustáceos ou bivalves. TC positivos para perceves, caracol, lula, choco, camarão e amêijoia em natureza.

Caso 4: Adulta de 20 anos, com asma, rinite alérgica e alergia ao kiwi, sensibilizada a ácaros, pólenes de árvores e kiwi. Episódios de edema da glote após ingestão de perceves e camarão, aos 18 anos (ingestão prévia sem queixas). TC positivos para perceves e camarão em natureza.

Caso 5: Adulto de 29 anos, com rinite alérgica e urticária crónica, sensibilizado a ácaros, baratas e pólenes de flores. SAO após ingestão de perceves e camarão desde os 10 anos; vários episódios de urticária generalizada e angioedema da face e mãos após ingestão de camarão e sapateira, desde os 20 anos; episódio de angioedema periorbitário após a ingestão de caracol aos 29 anos. TC positivos para perceves e camarão (em natureza), negativos para caracol. Com este trabalho, os autores demonstram que os hábitos alimentares de uma população condicionam o padrão de alergia alimentar e que os fenómenos de reactividade cruzada devem ser devidamente valorizados.

ALLERGY PREVALENCE INCREASE IN LATEX-SENSITIZED SPINA BIFIDA PATIENTS

Ana Margarida Romeira¹, Graça Pires¹, Ângela Gaspar¹, Nila Godinho¹, Virgínia Loureiro², Vitória Matos², Eulália Calado³, Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica e ³Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia

59ª Reunião Anual da *American Academy of Allergy Asthma and Immunology*

Denver, 7 a 11 de Março (poster).

Journal of Allergy and Clinical Immunology, 2003;111:S174 (Resumo publicado)

Os doentes com espinha bífida (EB) representam o maior grupo de risco para sensibilização ao látex, encontrando-se nos vários estudos publicados prevalências que variam entre 18 e 73%. As intervenções cirúrgicas são referidas, de um modo consensual, como o principal factor de risco para sensibilização e clínica. Em estudo prévio, por nós efectuado em 1997 (*Allergol et Immunopathol* 2002; 30:5-13), englobando 57 doentes com EB seguidos no Serviço de Neurologia do HDE, foi encontrada uma prevalência de sensibilização de 30% (n=17); 12% dos doentes sensibilizados (n=2) apresentavam sintomas com exposição ao látex. Objectivo: Pretendeu-se com o presente estudo determinar a prevalência de sensibilização de alergia ao látex nos doentes com EB observados na Consulta de Imunoalergologia do HDE durante um período de 18 meses (Janeiro2001 a Junho2002), comparando os resultados obtidos com os do estudo efectuado em 1997. Metodologia: A todos os doentes foram efectuados questionário alergológico, bateria de testes cutâneos

incluindo látex (5 extractos comerciais: ALK-Abelló, Bial, Leti, Lofarma e Stallergènes), aeroalergénios comuns e frutos com reactividade cruzada descrita com o látex, e determinação sérica de IgE específica para látex (CAP System, Pharmacia). Resultados: Foram estudados 52 doentes com EB, com uma idade média de 8,9 anos (10 meses a 23 anos) e uma relação sexo masculino/feminino de 1,4/1. A prevalência de sensibilização ao látex foi de 46%. Dos 24 doentes sensibilizados, 13 (54%) apresentavam sintomas com exposição ao látex: sintomas mucocutâneos em 92%, respiratórios em 46% e oculares em 31%. Conclusões: Nos doentes com EB estudados encontramos uma elevada prevalência de sensibilização e de alergia ao látex. O aumento de 4x na prevalência de sintomas de doentes sensibilizados salienta a dificuldade de instituir medidas de evicção de produtos contendo látex.

ALLERGY TO LOCAL ANESTHESICS OF THE AMIDE GROUP WITH TOLERANCE TO PROCAINE

Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Susana Marinho, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia
59ª Reunião Anual da Academia Americana de Alergia, Asma e Imunologia (AAAAI),
Denver, 7 a 11 de Março de 2003 (poster)
Journal of Allergy and Clinical Immunology 2003;111(2):170s. (Resumo publicado)
Allergy. 2003 Aug;58(8):827-8.

As manifestações alérgicas IgE-mediadas aos anestésicos locais são raras, representando menos de 1% de todas as reacções descritas a estes fármacos, apesar de ser frequente a ocorrência de reacções adversas aos mesmos. Tendo em consideração a estrutura química deste grupo de fármacos podemos distinguir duas famílias, nomeadamente a dos ésteres do ácido benzóico e a das amidas, actualmente os mais utilizados. As reacções alérgicas aos anestésicos locais do grupo das amidas são maioritariamente descritas à lidocaína, sendo habitualmente bem toleradas outras amidas, tais como a mepivacaína e a ropivacaína. Os autores apresentam o caso clínico de uma doente do sexo feminino de 46 anos de idade, com antecedentes de rinite alérgica desde a infância, dermite de contacto aos aditivos da borracha e alergia alimentar ao kiwi, referenciada à Consulta de Imunoalergologia por reacções anafilácticas após realização de anestésico local, há 20 e 12 anos atrás, respectivamente com anestésico local desconhecido e com lidocaína (com vasoconstritor) e há cerca de 5 anos urticária após aplicação tópica de lidocaína (EMLA®). No âmbito da Consulta efectuou testes cutâneos por *prick* que se revelaram positivos para ácaros do pó (*Dermatophagoides pteronyssinus* e *Dermatophagoides farinae*) e kiwi. Foram efectuados testes cutâneos com anestésicos locais do grupo amidas, sem vasoconstritor, que se revelaram positivos: bupivacaína (*prick*: 6x4mm), mepivacaína (*prick*: 4x3mm) e ropivacaína (intradérmico na diluição de 1:100: 12x10mm). Foi então programada, sob internamento na Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital do Desterro a realização de testes cutâneos e prova de provocação com procaína (anestésico local do grupo dos ésteres). Os testes cutâneos (*prick* e intradérmico) e a prova de provocação subcutânea com 0,1 ml do fármaco foram negativos, seguido do uso terapêutico do fármaco, na realização de três biópsias cutâneas, sem qualquer reacção adversa. Posteriormente, foi efectuada prova de provocação subcutânea, em ocultação simples, com 0,1 ml de ropivacaína que se revelou positiva (reacção sistémica),

confirmando-se o diagnóstico de alergia a anestésicos locais do grupo amidas. A mediação imunológica por anticorpos da classe IgE foi comprovada neste caso clínico, que se salienta pelo facto de a doente apresentar alergia a todos os anestésicos locais do grupo das amidas, incluindo a ropivacaína, e em que a alternativa terapêutica viável foi a procaína, anestésico local habitualmente já não utilizado.

ANAFILAXIA A MANDIOCA: REACTIVIDADE CRUZADA COM LÁTEX ?

Carlos Neto Braga¹, Ângela Gaspar¹, Graça Pires¹, Pedro Martins¹, Rita Murta², Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, ²DPC Amerlab

Reunião Anual da American Academy of Allergy, Asthma and Immunology em Denver, 7 a 11 de Março de 2003

J Allergy Clin Immunol 2003; 111(2): 99s (Resumo publicado)

XXIV Reunião Annual da SPAIC

Sesimbra 8 a 11 de Outubro de 2003

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003; 11(3): 294-5. (Resumo publicado)

A mandioca (*Manihot esculenta*) é um vegetal muito importante nos hábitos alimentares de países de África e América do Sul. Até à data não existe descrição de reacções alérgicas a este alimento.

Objectivo: Os autores apresentam dois casos clínicos de alergia à mandioca; foi colocada a hipótese de reactividade cruzada (RC) com látex.

Caso 1: Adulta de 52 anos, natural de Moçambique, com antecedentes de asma e história de 16 cirurgias. Desde há 3 anos refere vários episódios de reacções anafiláticas após ingestão de alimentos com RC descrita com látex (castanha, pêsego, kiwi, banana, manga, maracujá, papaia, figo, melão, tomate e espinafre), bem como após ingestão de mandioca crua e cozida, que ingeria previamente sem reacção adversa; negava sintomas com exposição a material contendo látex (último contacto aparente há 4 anos).

Caso 2: Adulta de 39 anos, natural da Guiné, com história de 5 cirurgias. Inicia exposição profissional ao látex há 5 anos, com aparecimento de urticária de contacto, rinoconjuntivite e asma ocupacional. Desde então refere queixas após ingestão de alimentos com RC descrita com látex, síndrome de alergia oral com castanha e reacções anafiláticas com pêsego, manga e banana, bem como após ingestão de mandioca crua e cozida, que ingeria previamente sem reacção adversa.

Resultados: Caso 1: Os testes cutâneos por *prick* (TC) foram positivos com 5 extractos comerciais de látex e negativos para aeroalergénios comuns. Os TC com os alimentos referidos foram positivos, incluindo com mandioca (alimento em natureza). A IgE específica para látex (*Immulate*[®]2000, DPC) foi 67.4kU/l (classe 5). A prova de provocação com luva de látex foi positiva, com reacção sistémica grave (anafilaxia). Caso 2: Os TC foram positivos com 5 extractos comerciais de látex e negativos para aeroalergénios comuns. Os TC com os alimentos referidos foram positivos, incluindo com mandioca (alimento em natureza). A IgE específica para látex foi >100kU/l (classe 6). Foram efectuados, em ambos os casos, *SDS-PAGE immunoblotting* com extracto de mandioca e de látex e estudos de inibição (*AlaBLOT*[®]*inhibition*, DPC, Los Angeles) que demonstraram a existência de RC com látex.

Conclusões: A síndrome látex-frutos (SLF), entidade clínica potencialmente fatal, deve ser sempre investigada em doentes com alergia ao látex; de igual modo, a existência de reacções alérgicas a frutos/vegetais implicados na SLF deve alertar para uma possível alergia ao látex. A existência de RC entre mandioca e látex foi comprovada pelos autores; a mandioca deve ser acrescentada na lista, crescente, de alimentos implicados na SLF.

ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA E ASMA BRÔNQUICA

Graça Sampaio, Sara Prates, Cristina Arêde, Mário Morais Almeida, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003;11:121-6

A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é frequentemente a manifestação mais precoce de doença alérgica na infância. Um dos factores que tem sido apontado como possível marcador de uma maior probabilidade de evolução para outras doenças alérgicas é a duração da APLV. Foi objectivo deste estudo, comparar a prevalência de asma brônquica e de sensibilização alérgica entre dois grupos de crianças com APLV de diferente duração. Dentre as crianças referenciadas à nossa consulta por APLV entre 1993 e 1996 foram seleccionados dois grupos de 22, emparelhadas relativamente à idade: Grupo A - APLV com duração > 24 meses (M); Grupo B - APLV com duração ≤ 24 M. Entre Novembro de 1998 e Fevereiro de 1999 foi feita reavaliação clínica e realização de testes cutâneos para aeroalergenos e alergenios alimentares. As crianças incluídas apresentavam idades compreendidas entre 3 e 7 anos (A) com uma média etária de cerca de 5 A. O ratio M/F foi de 2,6/1. A duração média da APLV foi de 3,3 A no grupo A e de 1 A no grupo B. A apresentação clínica inicial de APLV foi semelhante nos dois grupos. Os testes cutâneos para leite e fracções proteicas foram positivos com frequência significativamente superior no Grupo A e foi também mais frequente neste grupo a sensibilização simultânea às três fracções proteicas. A prevalência de asma brônquica foi significativamente mais elevada no Grupo A (54% vs 23%, p<0,03), não tendo sido encontrada diferença entre os dois grupos relativamente a rinite alérgica ou dermatite atópica. Foi também semelhante a prevalência de sensibilização actual a aeroalergenos e a outros alergenios alimentares. Tendo sido comparados estes dados com os da população geral pediátrica, verificou-se que a prevalência de asma no grupo A era significativamente superior, não se tendo encontrado diferenças relativamente à rinite alérgica ou à dermatite atópica. Em conclusão, a APLV com duração superior a 2 anos relaciona-se com um risco particularmente elevado de evolução para asma brônquica, podendo ser um factor de risco para asma independente da sensibilização a aeroalergenos.

ASTHMA - A RISK FACTOR FOR NONSTEROIDAL ANTI - INFLAMATORY DRUGS (NSAID) HYPERSENSITIVITY?

Carlos Neto Braga, Susana Marinho, Miguel Borrego, Teresa Vau, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia

XXIIº Congresso da EAACI

Paris, 7 a 11 de Junho de 2003 ((poster))

A asma tem sido associada à hipersensibilidade aos anti-inflamatórios não-esteróides (AINE's), especialmente em adultos com sintomas respiratórios induzidos pela ingestão de AINE's. Vários autores têm encontrado uma elevada prevalência de sensibilização a aeroalergénios comuns; contudo, a atopia não tem sido considerada factor de risco para a hipersensibilidade aos AINE's.

Objectivo: O objectivo deste estudo foi avaliar a relação entre a asma e a hipersensibilidade aos AINE's.

Metodologia: Foram incluídos 48 doentes seguidos na nossa consulta nos últimos 2 anos, com hipersensibilidade aos AINE's diagnosticada (Grupo A), os quais foram comparados com 61 doentes referenciados à consulta por suspeita de reacção adversa a fármacos que não se confirmou (Grupo B). Os doentes foram caracterizados quanto a idade, sexo, manifestações clínicas, história familiar e pessoal de doenças alérgicas e sensibilização a aeroalergénios. Foram efectuados testes cutâneos por prick a aeroalergénios comuns. Foram realizadas provas de provocação oral (PPO) com o fármaco suspeito ou com um fármaco alternativo, com o objectivo, respectivamente, de confirmar o diagnóstico ou encontrar uma terapêutica alternativa. Nas situações em que havia reexposição ao fármaco e a sintomatologia era reprodutível (+ e/ou -) as provas de provocação foram dispensadas. Foi obtido o consentimento informado. O teste do X^2 foi utilizado para comparar os resultados obtidos nos dois grupos.

Resultados: Grupo A: idade (média \pm desvio-padrão)- 24,8 \pm 19 anos, relação masculino/feminino- 1:1,5. Grupo A vs grupo B: história familiar de doença alérgica- 58% vs 68%; história pessoal de doença alérgica- 77% vs 49% ($p=0,003$); 56,3% vs 25% eram asmáticos ($p<0,001$); 60% vs 26% estavam sensibilizados a aeroalergénios ($p<0,001$). Não houve diferença estatística significativa quanto à sensibilização a aeroalergénios entre os doentes com e sem choque anafilático. As manifestações clínicas foram: cutâneas (60,4%), anafilaxia (22,9%), choque anafilático (10,4%) e respiratórias (6,3%). Os AINE's implicados foram: ácido acetilsalicílico (45,7%), ibuprofeno (30,4%), nimesulide (15,2%), paracetamol (13%), diclofenac (10,9%), dipirona (4,3%), naproxeno (2,2%) e clonixina (2,2%).

Conclusões: 1) Encontrou-se uma elevada prevalência de asma e de sensibilização a aeroalergénios no grupo A, independentemente da sintomatologia. 2) A atopia não parece constituir factor de risco para o choque anafilático. 3) A asma parece ser um factor de risco para a hipersensibilidade aos AINE's.

ATOPIC ECZEMA / DERMATITIS SYNDROME IN SOUTH EUROPE – HOW IMPORTANT IS FOOD ALLERGY?

Sara Prates, Elsa Pargana, Miguel Borrego, Susana Oliveira, Cristina Santa Marta, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia

Reunião Anual da American Academy of Allergy, Asthma and Immunology

Denver, 7 a 11 de Março de 2003. (poster com discussão)

Journal Allergy Clin Immunol 2003; 2(S): 169. (Resumo publicado)

A dermatite atópica (DA) é uma patologia inflamatória crónica da pele, frequentemente observada em associação com patologia respiratória de origem alérgica; apesar disso, na sua etiopatogenia parecem estar envolvidos mecanismos comuns àquelas entidades clínicas e

outros, nomeadamente reacções de hipersensibilidade do tipo retardado. Esta heterogeneidade de reacções questiona até a sua designação, devendo actualmente ser preferido o termo síndrome de eczema/dermatite atópica (SEDA).

Objectivos: Caracterizar os doentes observados em primeira consulta de Imunoalergologia do HDE com o diagnóstico de SEDA, durante os anos de 2000 e 2001.

Métodos: Os doentes foram seleccionados após a revisão sistemática dos processos correspondentes às primeiras consultas realizadas (n=3436); deste universo foram alvo do nosso estudo todos os que referissem em alguma altura o diagnóstico de DA (diagnóstico cumulativo). Serão analisados os dados referentes à idade, sexo, patologias alérgicas associadas, história familiar (HF) de alergia e sensibilização alérgica cutânea (testes cutâneos – TC).

Resultados: Foram incluídos 193 doentes com média etária de 7,5 anos, sendo a idade mínima de um ano e a máxima de 54 anos; a relação feminino/masculino foi de 1/1,5. A DA foi diagnosticada isoladamente em 69 doentes (35,8%). DA associada a asma brônquica (AB) observou-se em 23 doentes (11,9%) e, associada a alergia nasosinusal (ANS) em 31 doentes (16%); DA, ANS e AB registaram-se simultaneamente em 50 doentes (25,9%). Estabeleceu-se o diagnóstico de alergia alimentar em 19 doentes (9,8%). Foi identificada HF de alergia em 100 doentes (51,8% dos casos); a HF materna registou-se em 55 doentes (28%); a HF paterna foi positiva em 56 casos (29%); HF materna e paterna ocorreu em 22 (11%) doentes. Os TC revelaram sensibilização a aeroalergenos em 124 (64,3%) dos casos e a alimentos em 31 (16%) doentes. Os TC foram positivos em: 47,8% dos doentes com DA isolada; 78,3% dos que apresentavam DA e AB; 77,4% se DA associada a ANS; 86% quando DA, AB e ANS coexistiram.

Conclusões: A DA considerada isoladamente apresenta uma prevalência de TC positivos consideravelmente inferior à prevalência encontrada quando existem outras patologias associadas, reflectindo a existência de mecanismos etiopatogénicos distintos dos de hipersensibilidade imediata. Os TC para aeroalergenos foram positivos em grande número de doentes; ao contrário, positividade para os alimentos, ocorreu em número reduzido de casos. Esta baixa prevalência de AA associada a DA, difere da de outras populações, nomeadamente da Europa, traduzindo a heterogeneidade das mesmas.

COMPARING TWO IMMUNOLOGICAL METHODS FOR COW'S MILK SPECIFIC IgE DETERMINATION

Graça Sampaio¹, Sara Prates¹, Susana Marinho¹, Virgínia Loureiro², Vitória Matos², Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹.

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia
XXII Reunião Anual da EAACI,

Paris, 7 a 11 de Junho de 2003 (poster e sessão especial de posters para os Membros Júnior da EAACI).

Allergy 2003;58 (Suppl74):365. (Resumo publicado)

Nos últimos anos têm sido estabelecidos, por vários autores, valores limiares de IgE específica sérica com um bom valor predictivo na alergia alimentar. Consequentemente, a determinação da IgE específica pode tornar-se um importante meio na abordagem dos doentes com alergia alimentar. No nosso Hospital, o método CAP-Pharmacia® (CAP) tem

sido aquele usado na determinação da IgE específica, mas mais recentemente foi introduzido um novo método – DPC-Immulate® (IMM).

Objectivo: comparar ambos os métodos e avaliar a correlação entre eles.

Métodos: seleccionamos 35 amostras de sangue de crianças com o diagnóstico de alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) IgE-mediada, actualmente seguidas na nossa consulta. As 35 crianças incluídas (23 meninos e 12 meninas) tinham uma média etária de 4 anos (3 meses-13 anos). Nestas amostras foi testada, por ambos os métodos, a IgE específica para leite total, alfa-lactoalbumina (α -La), beta-lactoglobulina (β -Lg) e caseína (Cas). Determinamos a correlação entre as concentrações de IgE específica sérica (kU_A/l), obtidas por ambos os métodos. Comparamos também a taxa de concordância entre as classes de IgE específica e a concordância respeitante a resultados positivos (\geq classe 1) e negativos (= classe 0).

Resultados: encontram-se na seguinte tabela

CAP vs. IMM	Leite total	α -La	β -Lg	Cas
Correlação	0.74	0.69	0.92	0.87
Concordância total de classes	29%	34%	34%	17%
Concordância com intervalo de 1 classe	77%	77%	83%	45%
Concordância com intervalo de 2 classes	94%	91%	97%	88%
Concordância resultados positivos/negativos	80%	89%	83%	60%

Conclusões: Na nossa amostra de estudo, a correlação entre ambos os métodos difere se considerarmos o leite total ou suas fracções proteicas, sendo inferior para o leite total, α -La e superior para a β -Lg, Cas. Verificamos que havia uma concordância total baixa entre as classes, e alguns doentes tinham resultados positivos por um método que não eram confirmados pelo outro. Estes resultados sugerem a necessidade duma avaliação adicional de ambos os métodos, numa amostra maior e considerando dados clínicos de forma a estabelecer valores de sensibilidade, especificidade e predictivos.

HOLIDAY COURSES FOR ASTHMATIC CHILDREN - RESULTS EVALUATION

Luís Miguel Borrego, Carlos Neto Braga, Paula Leiria Pinto, Vera Reimão Pinto, Eduarda Serôdio, Adozinda Antunes, Ana Braz, Joana Gregório, Victor Lourenço, JE Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia

8ª Conferência da “European Federation of Allergy and Airways Diseases Patients Associations” (EFA)

Lisboa 26 a 29 de Junho de 2003 (poster)

A educação do doente asmático é considerado um factor fundamental no controlo da asma, uma vez que promove um melhor conhecimento da doença, bem como comportamentos adequados. Os cursos de férias são ocasiões privilegiadas para a realização de intervenções a nível educativo.

Objectivo: Este trabalho teve como objectivo avaliar o impacto de um programa educacional para a asma, aplicado durante um curso de férias.

Material e métodos: Foram incluídos 147 crianças asmáticas com 8 a 10 anos de idade, seguidos em consulta de vários hospitais portugueses que participaram num curso de férias que decorreu em Gouveia durante 1 semana. Estas crianças foram acompanhadas por uma equipa multidisciplinar constituída por médicos, psicólogos, fisioterapeutas e enfermeiras. Foram abordados vários temas relacionados com a asma. Realizaram-se 2 avaliações sobre o conhecimento da doença, respectivamente, no início e no fim do curso, através de um questionário, sendo atribuída uma classificação de acordo com o número de respostas certas. Foi também avaliada a restrição da actividade física, através de uma escala visual (scores 0-sem limitação a 3- dificuldade em falar) e procedeu-se à medição do peak-flow. Diariamente, avaliava-se a técnica inalatória (5 etapas), sendo atribuída uma classificação de acordo o número de etapas correctamente efectadas pela criança. Utilizou-se o teste de χ^2 para a avaliação dos conhecimentos, restrição da actividade física e avaliação da técnica inalatória. Os resultados do peak-flow foram comparados através do teste T de Student. Foi atribuída significancia para $p < 0,05$.

Resultados: 1ª versus 2ª avaliação: Conhecimentos sobre asma- média de 8,6 ($\pm 1,8$) vs 9,9($\pm 0,7$) respostas certas ($p < 0,0001$); restrição na actividade física- média de scores 1($\pm 0,9$) vs 0,7($\pm 0,8$) ($p < 0,001$). Quanto aos valores de peak-flow o p foi não significativo. Relativamente á técnica inalatória a média de scores foi: 1º dia-2,8; 2ª dia-3,9; 5º dia-4,7.

Conclusões: Ocorreu uma melhoria significativa no conhecimento sobre a asma, no final do curso. Apesar de uma ligeira limitação no actividade física no início, verificou-se uma melhoria na tolerância ao exercício. Não houve variação significativa nos valores de peak-flow, o que pode ser devido à sua reduzida sensibilidade. Estes resultados permitem-nos afirmar que nos cursos de férias é possível implementar programas educacionais com resultados positivos no grau de conhecimentos sobre asma, bem como na sua aplicabilidade, conduzindo a uma melhoria da qualidade de vida destas crianças.

DERMATITE ATÓPICA E SENSIBILIZAÇÃO A *STAPHYLOCOCCUS AUREUS* E *PYTIROSPORUM ALBA*

Susana Oliveira¹, Luís Miguel Borrego¹, Cristina Santa Marta¹, Sara Prates¹, Elsa Pargana¹, Ângela Gaspar,¹ Virgínia Loureiro², Vitória Matos², Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia
XXIV Reunião Annual da SPAIC

Sesimbra 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003; 11(3): 285-6. (resumo)

Introdução: A dermatite atópica (DA) é uma patologia que se nos apresenta com gravidade crescente. Alergia alimentar, níveis de IgE total e IgE específica para ácaros e sensibilização a agentes infecciosos são aceites como factores de risco para a gravidade da doença. Num estudo prévio efectuado no HDE, verificámos não existir associação entre DA e alergia alimentar. Num outro estudo foi possível relacionar os níveis de IgE total e IgE específica para ácaros com a gravidade da doença.

Objectivo: Estudar uma população pediátrica com DA em actividade (sinais e sintomas durante o último ano), de modo a avaliar a gravidade da doença e a associação desta

síndrome com a sensibilização a *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) e *Pytirosporium ovale* (*P. ovale*).

Métodos: Foram estudados 40 doentes com DA, consecutivamente seleccionados pelos investigadores durante um período de 2 meses, tendo sido avaliados parâmetros como: idade, sexo, gravidade da doença (índice SCORAD) e IgE específica para *S. aureus* e *P. ovale* (Pharmacia CAP System). Os doentes foram distribuídos em três grupos de acordo com o índice SCORAD: grupo A: DA ligeira (<25); grupo B: DA moderada (25-50); grupo C: DA grave (>50).

Resultados: Os doentes apresentavam média etária de 5.6 anos (9 meses a 15 anos) e relação sexo masculino/feminino de 1/1. A distribuição de acordo com a gravidade da doença foi: Grupo A: n=13; Grupo B: n=19; Grupo C: n=8. A IgE específica para *S. aureus* foi positiva em 20% dos doentes (n=8): 7 resultados positivos para *S. aureus* do grupo A e 6 resultados positivos para *S. aureus* do grupo B; sem diferenças entre grupos. A IgE específica para *P. ovale* foi positiva em 7.5% dos doentes (n=3); todos os doentes pertenciam ao grupo C (3 em 8).

Conclusão: Em crianças com DA, a sensibilização infecciosa foi pouco prevalente e a relação com a gravidade da DA não pôde ser comprovada; relativamente ao *P. ovale* realça-se o facto de todas as positividade se encontrarem no grupo C, sugerindo a sua identificação como marcador de gravidade.

EXPOSIÇÃO A ANIMAIS DOMÉSTICOS – CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO

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

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

XXIV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Sesimbra, 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral).

Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2003;11(3):298 (Resumo publicado)

A exposição a animais domésticos (AnDom) tem uma prevalência significativa e aparentemente crescente. A relação complexa entre exposição alergénica, sensibilização e clínica tem sido recentemente alvo de controvérsia, discutindo-se se a exposição a animais será um factor de risco/protector para o desenvolvimento de sensibilização e posterior doença alérgica.

Objectivo: Caracterizar uma população da nossa consulta relativamente a exposição a AnDom, sensibilização alergénica e presença de sintomas associados ao contacto, e comparar estes dados com os de uma amostra da população geral.

Material e Métodos: Foi aplicado um questionário - caracterizando exposição a AnDom e a ocorrência de manifestações clínicas - e testes cutâneos por *prick* (aeroalergénios) a doentes observados pelos investigadores em primeira consulta durante o mês de Janeiro de 2003. Os dados relativos à população geral foram obtidos do ISAAC fase II (2001): amostra randomizada de 1045 crianças entre 9 e 11 anos, residentes na Grande Lisboa.

Resultados: Foram incluídos 105 doentes, 74 com idade <15 e 31 com idade ≥15, mediana de 8 (1-69) anos, ratio M/F:1/1. 82% dos doentes tem contacto actual regular com AnDom, 58% em casa e 67% na escola/local de trabalho ou casa de amigos. O cão é o animal mais prevalente, correspondendo a 81% dos casos; 41% contacta com gatos, 27% com outros animais. A quase totalidade dos doentes (90%) tem ou teve contacto com AnDom: cão-85%,

gato-47%, outro-34%. Na população geral verificou-se que o contacto actual com animais foi, igualmente, elevado (69,4%), sendo o cão o mais frequente (77,9%). 23% dos doentes refere queixas associadas ao contacto com animais: cão e gato implicados em 63% dos casos cada e outros animais referidos por 25% dos doentes. Quanto à sensibilização alérgica, 61% dos doentes são atópicos, encontrando-se 16% sensibilizados ao cão e 13% ao gato. Dos doentes que têm queixas associadas ao contacto com animais, 71% são atópicos e apenas uma pequena percentagem se encontra sensibilizada para o alérgico em causa: 20%-cão vs. 27%-gato. Dos doentes que contactam com cão vs. gato, somente 10 vs. 11% se encontram sensibilizados e destes 30 vs. 50% têm sintomas associados, respectivamente.

Conclusões: A exposição a AnDom tem uma prevalência significativa nos doentes da nossa consulta, embora apenas uma pequena percentagem se encontre sensibilizada aos mesmos ou refira queixas associadas que, no entanto, podem ocorrer mesmo sem evidência de sensibilização.

HEMORRAGIA DIGESTIVA DE CAUSA OCULTA – ABORDAGEM DIAGNÓSTICA

Sónia Rosa ¹, Luís Carrilho Ribeiro ², Carla Maia ³, Teresa Matias ³, João Sá ³

¹Serviço de Imunoalergologia H. Dona Estefânia, ²Clínica Gastrendus, ³H. São José

9^a Congresso Nacional de Medicina Interna

Funchal, 28 a 30 Maio 2003 ((Comunicação oral)

Introdução: A hemorragia digestiva crónica que condiciona anemia ferropénica é um problema clínico importante e frequente. Em cerca de 5% dos doentes a avaliação com endoscopia digestiva alta e colonoscopia não revela a origem da hemorragia. Nestes casos, o Intestino Delgado é a origem mais frequente do sangramento, pelo que se deverá proceder a uma avaliação minuciosa do mesmo.

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de uma doente do sexo feminino, de 80 anos de idade, internada por reacção alérgica ao ferro endovenoso e anemia. Trata-se de uma doente com história de melenas recorrentes, com 17 anos de evolução, que motivaram múltiplos internamentos para esclarecimento etiológico. Houve sempre uma relação cronológica entre os episódios de melenas e a ingestão de salicilatos e antiagregantes plaquetários. Dos vários estudos efectuados destacam-se TAC abdominal e endoscopia digestiva alta sem alterações e clister opaco revelando divertículos no cólon esquerdo. Num internamento ocorrido 2 meses antes, por melenas episódicas e anemia, repetiu o estudo para a localização de um foco hemorrágico que, mais uma vez, foi inconclusivo. Iniciou ferro endovenoso cuja administração, dessa vez, decorreu sem complicações.

À data da alta tinha 11,8 g/dL de hemoglobina.

O actual internamento surge na sequência de reacção alérgica ao ferro endovenoso e anemia. A doente manteve-se sem perdas e hemodinamicamente estável. Efectuou Tele-enteroscopia por cápsula que demonstrou a presença de angiodisplasia nas primeiras ansas jejunais.

Conclusão: A maioria dos métodos habitualmente utilizados para o estudo de Intestino Delgado tem diversas limitações, nomeadamente a não visualização de toda a sua extensão e o desconforto produzido. A tele-enteroscopia é bem tolerada, indolor e em ensaios clínicos realizados revelou maior eficácia que a enteroscopia de empurramento na localização da hemorragia.

IgE TOTAL E ESPECÍFICA – RESULTADOS DE UM HOSPITAL CENTRAL

Ana Margarida Romeira¹, Teresa Almeida Vau¹, Virgínia Loureiro², Vitória Matos², Isabel Daniel², Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹.

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica (Secção de Imunologia), Hospital de Dona Estefânia

XXIV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Sesimbra, 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral).

Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2003;11(3):303 (Resumo publicado)

A IgE, apesar de corresponder a uma pequena fracção do conjunto de imunoglobulinas séricas, tem uma grande importância clínica devido ao seu envolvimento na protecção de superfícies susceptíveis à entrada de agentes patogénicos. Encontra-se elevada nas doenças alérgicas e em situações de infecção parasitária. O seu doseamento sérico é um exame complementar usado frequentemente no diagnóstico e seguimento destas patologias.

Objectivos: Avaliar os resultados de IgE sérica total e específica pedidos no Hospital de Dona Estefânia durante o ano de 2002.

Material e Métodos: Foram analisados todos os pedidos de IgE sérica total e específica realizados no Serviço de Patologia Clínica – Laboratório de Imunologia, durante o ano de 2002, provenientes dos vários serviços do Hospital.

Resultados: Em 2002 foi efectuado doseamento sérico de IgE total a 926 doentes, 814 crianças (≤ 15 anos) e 112 adultos, com uma média etária de 4,5 e 38,2 anos respectivamente, relação M/F de 1,2/1. Encontrou-se IgE total aumentada em 53,5% dos casos. Nos 926 doentes, a IgE sérica específica foi pedida em 521 casos, sendo positiva em 42,6% dos mesmos (86% com IgE total aumentada). A IgE específica para ácaros (*Dermatophagoides pteronyssinus* - Dpt - e/ou *farinae* - Df) foi pedida a 303 doentes, sendo positiva em 39,9% dos casos. Não se encontraram diferenças estatisticamente significativas entre os resultados de IgE contra Dpt ou Df. A percentagem de resultados positivos foi significativamente superior acima dos 3 anos ($p=0,003$). Quanto ao epitélio de animais (cão, gato), foram feitos 68 doseamentos, positivos em 19,1% dos mesmos. A IgE específica para pólenes de gramíneas, ervas e árvores foi positiva em 17,6%, 16,4% e 31,8% respectivamente. Em relação às gramíneas, a IgE específica positiva foi significativamente superior acima dos 3 anos. A percentagem de IgE específica contra fungos foi positiva em 10% dos casos. Foram feitos 41 pedidos de IgE específica para látex, encontrando-se uma positividade de 58,5%. A IgE sérica específica para alimentos foi pedida em 279 doentes, com uma positividade de 27,9%. Quanto ao ovo, gema e clara foram pedidos em 85 e 70 doentes, com positividade de 31,8% e 25,7%, respectivamente; leite total foi pedido em 231 doentes, sendo 21,6% positivos.

Conclusões: Da totalidade de pedidos de IgE sérica, total ou específica, apenas cerca de metade revelou alterações (53,5 e 42,6%). Atendendo aos custos envolvidos, os pedidos devem ser criteriosamente seleccionados de acordo com a clínica e idade de cada doente. Em relação aos ácaros, parece-nos indicado pedir IgE específica para apenas um deles (Dpt ou Df). Uma utilização racional destes meios complementares de diagnóstico permitirá melhorar a relação custo-benefício.

IMPORTÂNCIA DA SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA / INFECCIOSA NA GRAVIDADE DA DERMATITE ATÓPICA

Susana Oliveira¹, Luís Miguel Borrego¹, Cristina Santa Marta¹, Sara Prates¹, Elsa Pargana¹, Ângela Gaspar,¹ Virgínia Loureiro², Vitória Matos², Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia
XXIV Reunião Anual da SPAIC

Sesimbra 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003; 11(3): 289 (Resumo publicado)

Introdução: A dermatite atópica (DA) é uma patologia que se nos apresenta com gravidade crescente. Alergia alimentar, níveis de IgE total e IgE específica para ácaros, sensibilização a agentes infecciosos, são aceites como factores de risco para a gravidade da doença. Num estudo prévio efectuado no HDE, verificámos não existir associação entre DA e alergia alimentar. Num outro estudo, foi possível relacionar os níveis de IgE total e IgE específica para ácaros com a gravidade da doença.

Objectivo: Estudar uma população pediátrica com DA em actividade (sinais e sintomas durante o último ano), de modo a avaliar a gravidade da doença e a associação desta síndrome com a sensibilização a *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) grupo A e B e *Pytirosporium ovale* (*P. ovale*).

Métodos: Foram estudados 40 doentes com DA, consecutivamente seleccionados pelos investigadores durante um período de 2 meses, tendo sido avaliados parâmetros como: idade, sexo, gravidade da doença (índice SCORAD) e IgE específica para *S. aureus* e *P. ovale* (Pharmacia CAP System). Os doentes foram distribuídos em três grupos de acordo com o índice SCORAD: grupo A: DA ligeira (<25); grupo B: DA moderada (25-50); grupo C: DA grave (>50).

Resultados: Os doentes apresentavam média etária de 5.6 anos (9 meses a 15 anos) e relação sexo masculino/feminino de 1/1. A distribuição de acordo com a gravidade da doença foi: Grupo A: n=13; Grupo B: n=19; Grupo C: n=8. A IgE específica para *S. aureus* foi positiva em 20% dos doentes (n=8): 7 resultados positivos para *S. aureus* do grupo A e 6 resultados positivos para *S. aureus* do grupo B; sem diferenças entre grupos. A IgE específica para *P. ovale* foi positiva em 7.5% dos doentes (n=3); todos os doentes pertenciam ao grupo C (3 em 8).

Conclusão: Em crianças com DA, a sensibilização infecciosa foi pouco prevalente e a relação com a gravidade da DA não pôde ser comprovada; relativamente ao *P. ovale* realça-se o facto de todas as positividade se encontrarem no grupo C, sugerindo a sua identificação como marcador de gravidade.

IMPORTÂNCIA DA SENSIBILIZAÇÃO AOS ÁCAROS DO PÓ E DOS NÍVEIS DE IgE TOTAL PARA A GRAVIDADE DA DERMITE ATÓPICA

Luís Miguel Borrego¹, Cristina Santa Marta¹, Susana Oliveira¹, Sara Prates¹, Elsa Pargana¹, Ângela Gaspar¹, Virgínia Loureiro², Vitória Matos², Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia e ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia
XXII Congresso da EAACI

Paris, 7 a 11 de Junho de 2003 (poster com discussão).

XXIV Reunião Anual da SPAIC

Sesimbra 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003; 1(3):296. (Resumo publicado)

Introdução: A dermatite atópica é uma doença inflamatória crónica da pele, geralmente associada a outras doenças respiratórias, com vários mecanismos etiopatogénicos subjacentes e com uma gravidade crescente. Pela sua heterogeneidade foi proposta uma nova designação para esta patologia: síndrome eczema/dermite atópica (SEDA). A existência de alergia alimentar e os níveis de IgE total e específica para ácaros do pó são comumente aceites como factores de risco para a gravidade clínica da doença. Num estudo previamente efectuado a importância da alergia alimentar associada a SEDA apresentou valores de 9,8%, muito abaixo dos valores considerados por outros grupos a nível internacional.

Objectivos: Estudar um grupo de doentes com SEDA activa (sinais e sintomas durante o ultimo ano) a fim de avaliar a gravidade da doença e a sua associação com a presença de outras doenças alérgicas e valores de IgE total e IgE específica para ácaros do pó.

Material e Métodos: Foram avaliados 37 doentes com SEDA durante 2 meses tendo em conta a idade, sexo, gravidade da doença (índice SCORAD), doenças alérgicas associadas (asma, rinoconjuntivite, alergia alimentar) e valores de IgE total e específica para ácaros do pó (Immulate[®]2000, DPC). Os doentes foram distribuídos por 3 grupos de acordo com o índice SCORAD: Grupo A: ligeira (<25); Grupo B: moderada (25-50); Grupo C: grave (>50). Resultados: Média etária: 5,7 anos (1-15 anos); ratio masculino/feminino: 0,9/1; Grupo A: n=11; Grupo B: n=19; Grupo C: n=7. SEDA isolada em 12 doentes (32,4%). Doenças alérgicas associadas: Grupo A: 64%; Grupo B: 63%; Grupo C: 86%. IgE total (mediana): Grupo A: 205 kU/l; Grupo B: 275 kU/l; Grupo C: 590 kU/l. IgE específica para *Dermatophagoides pteronyssinus* (mediana): Grupo A: 2,88 kU/l; Grupo B: 61 kU/l; Grupo C: 100 kU/l. IgE específica para *Dermatophagoides farinae* (mediana): Grupo A: 1,79 kU/l; Grupo B: 81,6 kU/l; Grupo C: 73,90 kU/l.

Conclusões: Encontrámos uma elevada prevalência de doenças alérgicas associadas em doentes com SEDA grave. Verifica-se ainda que ocorre um aumento dos valores de IgE total e específica para ácaros do pó em consonância com a gravidade da doença. Estes resultados realçam a importância da sensibilização a ácaros do pó como factor de risco para a gravidade das doenças alérgicas, nomeadamente SEDA.

ALERGIA A ANTIBIÓTICOS β -LACTÂMICOS: COMPARAÇÃO DE DOENTES PEDIÁTRICOS E ADULTOS

Luís Borrego, Paula Leiria Pinto, Carlos Neto Braga, Teresa Almeida, Ângela Gaspar, Elsa Pargana, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

59ª Reunião Anual da *American Academy of Allergy, Asthma and Immunology*

Denver, 7 a 11 de Março de 2003 (poster com discussão)

Journal of Allergy and Clinical Immunology 2003; 111(2):336s. (Resumo publicado)

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

Sesimbra, 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003;11(3):289. (Resumo publicado)

As reacções adversas aos antibióticos β -lactâmicos são frequentes. Os testes cutâneos com os determinantes major (PPL) e minor (MDM) da penicilina (ex: Allergopen®- Allergopharma) são utilizados no diagnóstico. As reacções anafiláticas têm sido associadas aos determinantes minor da penicilina.

O *objectivo* do estudo foi comparar a prevalência de alergia aos antibióticos β -lactâmicos em crianças e adultos, assim como avaliar a eficiência e segurança do Allergopen®.

Métodos: Incluíram-se 167 pacientes do nosso Serviço com reacções adversas aos β -lactâmicos, com idades entre os 8 meses e os 62 anos (mediana -7 anos), 70% - \leq 15 anos e 30% - $>$ que 15 anos. Todos os pacientes realizaram: - testes cutâneos TC (prick e intradérmicos) com PPL, MDM e forma solúvel do antibiótico suspeito. Realizaram-se provas de provocação oral (OC). Foi obtido consentimento informado.

Resultados: O Allergopen® foi positivo em 16,8% dos pacientes, 13,7% \leq 15 anos e 24% $>$ 15 anos. Os testes intradérmicos com o antibiótico suspeito foram positivos num paciente com Allergopen® negativo. A sensibilidade do teste foi de 90,3%; o valor predictivo negativo - 97,8%; a eficiência - 98,2%. Ocorreram 3 reacções anafiláticas (6%) nos pacientes $>$ 15 anos (n=50) devido ao Allergopen (PPL-2 e MDM-1) e nenhuma nos pacientes \leq 15 anos (p<0,05). Estes doentes referiam ter reacções mais graves, com comprometimento respiratório. As OC foram positivas em 1,4% dos pacientes Allergopen® negativos (reacções ligeiras e não imediatas).

Conclusões: Em relação à comparação entre grupos (adultos/crianças), encontramos: - uma maior prevalência de alergia aos β -lactâmicos em adultos, sem significado estatístico; - as reacções anafiláticas ocorreram apenas em adultos, diferença significativa. Sugerimos a utilização de diluições de PPL para evitar o aparecimento de reacções anafiláticas. O Allergopen® demonstrou ser um teste eficiente. No entanto, estes resultados reforçam a necessidade de se desenvolverem testes diagnósticos mais seguros

MÉTODOS *IN VITRO* NO DIAGNÓSTICO DE ALERGIA AO LÁTEX: UNICAP® E IMMULITE®2000

Pedro Martins¹, Ângela Gaspar¹, Graça Pires¹, Ana Margarida Romeira¹, Susana Marques¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia e ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia
International Conference on Allergy

Paris, 6 de Junho de 2003 (poster com discussão).

XXII Reunião Anual Academia Europeia Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI) Paris, 7 a 11 de Junho de 2003 (poster com discussão)

XXIV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Sesimbra, 8 a 11 de Outubro de 2003 (comunicação oral)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2003;11(3):302. (Resumo publicado)

Allergy, 2003;58(Suppl 74):366.(Resumo publicado)

A alergia ao látex representa um importante problema de saúde em determinados grupos populacionais de risco, tornando imprescindível ter disponíveis métodos de diagnóstico fidedignos para a sua identificação. Não existem até à data estudos comparativos da performance dos métodos *in vitro*, *UniCAP*[®] (fase sólida) e *Immulate*[®]2000 (alergénios líquidos), no diagnóstico de alergia ao látex. Objectivo: Avaliar e comparar a performance do *UniCAP*[®] e do *Immulate*[®]2000 em doentes com alergia ao látex. Material e Métodos: Foram incluídos 43 doentes alérgicos ao látex (história clínica e testes cutâneos por *prick* (TC) positivos para látex). A média etária foi 25.0 (\pm 16.2) anos e a relação M/F de 0.3/1. Todos os doentes tinham sintomas mucocutâneos (urticária/angioedema) e 4 apresentavam reacções anafilácticas com exposição ao látex. Os doentes pertenciam a diferentes grupos de risco (12 com espinha bífida, 9 submetidos a múltiplas cirurgias sem espinha bífida e 22 profissionais de saúde). Foi incluído um grupo controlo constituído por 25 doentes atópicos seguidos na Consulta de Imunoalergologia (sem queixas com exposição e com TC negativo para látex). A todos os doentes foi efectuado questionário, TC com extracto comercial de látex (ALK-Abelló) e determinação sérica de IgE específica para látex por *UniCAP*[®] (Pharmacia Diagnostics) e *Immulate*[®]2000 (DPC-Amerlab). Resultados: Comparando as determinações de IgE específica por *UniCAP*[®] e *Immulate*[®]2000 com a história clínica e os TC determinámos, respectivamente, uma sensibilidade de 95.4% e 90.7%, especificidade e valor predictivo positivo de 100%, valor predictivo negativo de 92.6% e 86.2%, e eficiência de 97.1% e 94.1%. A concordância +/- entre os dois métodos foi excelente (97.1%), obtendo-se um coeficiente de correlação de 0.89. Verificou-se uma tendência para concentrações séricas de IgE específica ligeiramente superiores com o *Immulate*[®]2000 - média de classes 3.4 (\pm 1.7) e mediana de valores 9.8kU/l - relativamente ao *UniCAP*[®] - média de classes 2.8 (\pm 1.3) e mediana de valores 7.7kU/l. Conclusões: Ambos os métodos *in vitro*, *UniCAP*[®] e *Immulate*[®]2000, apresentaram uma boa performance no diagnóstico de alergia ao látex, em todos os grupos de risco estudados. A concordância entre os dois métodos foi excelente, representando ambos uma alternativa válida sempre que não seja possível a realização dos TC.

MORTALIDADE NUM SERVIÇO DE MEDICINA

Sónia Rosa¹, Natália Marto², Teresa Matias², João Sá²

¹Hospital Dona Estefânia Serviço de Imunoalergologia, ²Hospital São José

9º Congresso Nacional de Medicina Interna Funchal

28 a 30 Maio de 2003 ((comunicação oral)

A mortalidade é um dos indicadores de referência dos serviços de internamento hospitalar e um parâmetro de qualidade dos serviços de saúde. No entanto, só poderá ser comparada entre serviços de internamento semelhantes, dado que há variáveis que a influenciam directamente.

Este trabalho tem por objectivo analisar as características da mortalidade de um serviço de medicina interna.

Fez-se a revisão de 115 processos clínicos de doentes que faleceram durante o internamento num serviço de medicina interna, no ano de 2002.

Dos parâmetros analisados destacam-se: mortalidade de 11,6%, com igual distribuição por sexos; média etária de 73,73 anos (DP±15,05); a origem do internamento foi em 86% dos casos e transferidos de outros serviços os restantes doentes. Há registos, em 28,6% dos processos clínicos, de informação para não reanimar, procedimento que só foi efectuado em 6,95% dos doentes falecidos; há informação de morte esperada em 59,13% dos doentes, não se verificou diferença estatisticamente significativa na distribuição da mortalidade pelos dias da semana e horas do dia do óbito; na análise das causas de morte e dos diagnósticos principais de internamento, verificámos que as infecções têm um papel importante como complicação, que contribui para a morte dos doentes internados.

Conclui-se que a maioria dos doentes falecidos no serviço de medicina é internada em estado clínico considerado grave ou apresenta condições clínicas subjacentes que não justificam a realização de manobras de reanimação, ou seja, há como que uma previsão do desfecho final destes doentes, efectuada quer à entrada, quer durante o internamento.

PIELONEFRITE ENFISEMATOSA

Sónia Rosa¹, Carla Maia², Cabrita Carneiro², Fernanda Louro², Teresa Matias², João Sá²

¹Hospital Dona Estefânia Serviço de Imunoalergologia, ²Hospital de São José

9º Congresso Nacional de Medicina Interna

Funchal

28 a 30 de Maio de 2003 ((poster com discussão)

Introdução: A Pielonefrite Enfisematosa é uma infecção rara, potencialmente fatal que ocorre predominantemente em diabéticos e que afecta o parênquima renal e os tecidos perirenais. Em 90% dos casos há envolvimento renal unilateral. A *E.coli* e a *Klebsiella pneumoniae* são os principais agentes etiológicos. A abordagem clássica desta entidade nosológica é essencialmente cirúrgica (drenagem percutânea, nefrectomia) em associação com antibioticoterapia.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, de 68 anos de idade, com *Diabetes Mellitus* tipo 2 com 5 anos de evolução, a fazer medicação irregular com glibenclámda, enviada ao Serviço de Urgência pelo seu médico assistente por períodos de desorientação.

À entrada estava sonolenta, prostrada, febril (38°C) e hemodinamicamente estável, sem outras alterações ao exame objectivo. Analiticamente apresentava valores de glicémia capilar de 569 mg/dL e exame sumário de urina compatível com infecção urinária. Iniciou terapêutica com ciprofloxacina. As uroculturas seriadas foram sempre negativas. Tinha uma hemocultura positiva para *Klebsiella pneumoniae*, sensível ao antibiótico em curso, que manteve durante 14 dias. A doente permaneceu apirética, sem queixas e clinicamente estável. Efectuou TAC abdomino-pélvica que revelou aumento marcado das dimensões do rim direito, com indefinição de contornos ao nível do polo inferior. A RMN abdominal realizada mostrou aspectos sugestivos de pielonefrite enfisematosa, pelo que iniciou antibioticoterapia com levofloxacina. Realizou controlo imagiológico ao 9º dia de terapêutica, com aspectos sobreponíveis ao exame anterior. Com base no excelente estado clínico da doente, na boa resposta à terapêutica e evolução radiológica e após avaliação pela Urologia, foi afastada a

indicação para drenagem percutânea ou outros procedimentos cirúrgicos. A doente completou 24 dias de antibioticoterapia com levofloxacina e teve alta assintomática.

Conclusão: Uma vez que os dados disponíveis sobre a mortalidade de doentes com pielonefrite enfisematosa apontam para uma taxa superior nos indivíduos tratados exclusivamente com protocolo de antibioticoterapia isolada, quando comparados com resultados da abordagem cirúrgica, tem-se questionado a eficácia da primeira. No entanto, têm vindo a ser descritos na literatura, casos de pielonefrite enfisematosa cujo tratamento médico foi bem sucedido. São necessários estudos randomizados controlados para definir a abordagem terapêutica da pielonefrite enfisematosa.

PREVALÊNCIA E FACTORES DE RISCO PARA SÍNDROME DE LÁTEX-FRUTOS EM DOENTES COM ALERGIA AO LÁTEX

Ângela Gaspar¹, Graça Pires¹, Vitória Matos², Virgínia Loureiro², Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia e ²Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia
XXII Congresso da Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI), Paris, 7 a 11 de Junho de 2003 (poster com discussão)

XXIV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica. Sesimbra, 8 a 11 de Outubro de 2003 (poster com discussão) - Prémio SPAIC/ SCHERING-PLOUGH FARMA 2003 (melhor poster XXIV Reunião Anual da SPAIC)

Allergy, 2003;58(Suppl 74):11. (Resumo publicado)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2003;11(3):315. (Resumo publicado)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004; 12: 209-23.

A associação de alergia ao látex e alergia alimentar a frutos e outros vegetais com reactividade cruzada com látex é denominada síndrome látex-frutos (SLF). Não existem estudos que avaliem factores de risco para SLF em doentes alérgicos ao látex, nomeadamente incluindo diferentes grupos populacionais de risco.

Objectivo: Investigar a prevalência e factores de risco para SLF.

Material e Métodos: Foram estudados 56 doentes alérgicos ao látex, com média etária de 25.6 (± 15.7) anos e relação sexo M/F de 0.4/1, pertencendo a diferentes grupos de risco: 14 com espinha bífida (EB), 12 submetidos a múltiplas cirurgias sem EB e 30 profissionais de saúde (PS). A todos os doentes foram efectuados questionário, testes cutâneos por *prick* (TC) com aeroalergénios comuns, cinco extractos comerciais de látex e alimentos com reactividade cruzada documentada com látex (extracto comercial e alimento em natureza), IgE total sérica (*AlaSTAT*[®], DPC-Amerlab) e IgE específica para látex (*UniCAP*[®], Pharmacia Diagnostics). Definiu-se SLF se história clínica e TC para o alimento positivos.

Resultados: A prevalência de SLF nos doentes alérgicos ao látex foi 30% (17). Os alimentos implicados foram castanha-71% (12), banana-41% (7), pêssago-29% (5), abacate e kiwi-24% (4), maracujá e ananás-18% (3), manga, papaia, alperce, melão e mandioca-12% (2), figo, uva, tomate e espinafre-6% (1). Os sintomas clínicos foram anafilaxia-59% (10), urticária-23% (4) e síndrome de alergia oral-18% (3). Os doentes com SLF eram na quase totalidade PS (15); a prevalência de SLF nos PS foi 50% (15). Comparando PS com SLF (15) e sem SLF (15), encontrou-se relação entre SLF e níveis mais elevados de IgE específica para látex (mediana: 19.4 vs. 0.6kU/l; $p < 0.01$). Os PS com CAP-classe ≥ 3 tinham SLF em 75%, para 21% nos PS com CAP-classe < 3 ($p < 0.01$). Idade, sexo, antecedentes pessoais e familiares de

alergia, número de cirurgias, tempo de profissão, atopia e IgE total não foram identificados como factores de risco.

Conclusões: A SLF afecta essencialmente os PS alérgicos ao látex, sendo frequente neste grupo; a explicação reside nos diferentes perfis de sensibilização alérgica, relacionados com a via de exposição (alergénios *major* do látex nos PS têm sido os implicados na reactividade cruzada). A sensibilização ao látex com CAP-classe ≥ 3 foi identificada como factor de risco para SLF nos PS. A SLF revelou-se na maioria dos casos por anafilaxia, realçando a importância desta síndrome potencialmente fatal.

UTILIZAÇÃO DE SULFASSALAZINA NO TRATAMENTO DA URTICÁRIA CRÓNICA IDIOPÁTICA – EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA

Pedro Martins, Susana Oliveira, Luis Miguel Borrego, Elsa Pargana, Sara Prates, Graça Pires, Cristina Santa Marta, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia

XXIV Reunião Anual da SPAIC (comunicação oral)

Sesimbra 8 a 11 de Outubro de 2003

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2003; 11(3): 289 (Resumo publicado)

Introdução: O tratamento da urticária crónica idiopática (UCI) é, não raras vezes, insatisfatório com a terapêutica antihistamínica. Este facto motiva o recurso a corticoterapia sistémica, muitas vezes prolongada, com os efeitos adversos conhecidos. Nestas situações têm sido propostos vários fármacos alternativos.

Objectivo: Avaliar a resposta terapêutica à sulfassalazina em doentes com o diagnóstico de UCI corticodependente, seguidos na Consulta de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia.

Material e métodos: Estudaram-se 6 doentes com UCI com resposta insatisfatória à terapêutica convencional. Todos os doentes necessitavam de corticoterapia sistémica para o controlo dos sintomas, tendo-se decidido instituir terapêutica com sulfassalazina. Foram caracterizados os seguintes parâmetros: sexo, idade, tempo de duração das queixas, alterações analíticas, terapêutica efectuada, resposta à mesma e efeitos adversos.

Resultados: Todos os doentes eram do sexo feminino, com idade média de 58 anos (40 - 75 anos). O tempo médio de duração das queixas foi de 3.5 anos (1 - 8 anos). Não apresentaram alterações analíticas, nomeadamente alterações do complemento sérico. Foi efectuada biópsia cutânea em 3 doentes, todas compatíveis com o diagnóstico de urticária crónica. Para além das terapêuticas convencionalmente prescritas nesta doença (Anti-H₁, Anti-H₂), foram utilizadas outras classes farmacológicas: Anti-depressivos, Anti-leucotrienos, Colchicina e Dapsona. Nos 4 doentes medicados com Dapsona verificou-se melhoria clínica, tendo no entanto sido suspensa devido ao aparecimento de efeitos secundários. Não se observou melhoria com os restantes fármacos. Perante o insucesso constatado, adicionou-se sulfassalazina (1500-2000 mg/dia) ao esquema terapêutico dos 6 doentes. O tempo de tratamento variou entre 1 e 8 meses. Verificou-se melhoria das queixas em 5 casos. Num doente a terapêutica foi interrompida precocemente devido ao aparecimento de cefaleias.

Conclusão: Neste grupo de doentes, a sulfassalazina surge-nos como uma terapêutica alternativa eficaz, não tendo ocorrido efeitos secundários graves.

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA

DIRECTORA: DR^a. KARIN DIAS

SÍNDROME DO NEVUS LINEAR SEBÁCEO

Luís Gonçalves, Eulália Calado

Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia

Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 3, Mai/Jun de 2003

A síndrome do Nevus Linear Sebáceo (SNLS) é uma doença neurocutânea esporádica, muito rara. Caracteriza-se pela presença de vários tipos de lesões da pele, associadas a múltiplas anomalias congénitas, atingindo preferencialmente o sistema nervoso central. Os autores apresentam o caso clínico de um adolescente, do sexo masculino, 17 anos de idade, seguido em consulta por uma epilepsia refractária e atraso global do desenvolvimento psicomotor. Aos 8 meses de idade desenvolve um síndrome de West, sendo nessa altura constatada uma hemiparésia esquerda, com TAC-CE consi-derado normal. Os exames imagiológicos posteriores revelaram lesão infiltrativa hiperdensa do hemisfério direito, interpretada como provável ganglioglioma. A biópsia cerebral realizada aos 6 anos sugere o diagnóstico de astrocitoma de baixo grau versus displasia cortical. A partir desta idade torna-se evidente hiperpigmentação progressiva da face direita e região ipsilateral do pescoço, com hemihipertrofia subjacente. Só o aparecimento tardio deste nevus epidérmico nos permitiu chegar ao diagnóstico definitivo do SNLS, entidade que apesar da sua raridade deve ser conhecida dos pediatras e neuropediatras, para um prognóstico correcto, aconselhamento genético e prevenção de deformações osteodistróficas.

Palavras-Chave: Doença neurocutânea, nevus epidérmico, epilepsia.

DOIS CASOS DE LEUCOENCEFALOPATIA COM CURSO MUITO LENTAMENTE PROGRESSIVO

Eulália Calado*, José Vale**, Karin Dias*

*Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, **Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz

10^a Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

Lisboa, 28 de Março de 2003- (Comunicação oral)

Apresentamos dois casos de jovens do sexo feminino, não familiares, actualmente com 25 e 13 anos e que seguimos respectivamente desde os 8 e os 6 anos de idade. São ambas filhas de pais consanguíneos, com história pré e perinatal irrelevantes e perímetros craneanos sempre no percentil 50. Apresentam clínica e imagiologia algo semelhantes e toda a extensa investigação neuro-metabólica realizada em ambas tem sido negativa. A clínica caracteriza-se essencialmente por uma paraparésia espástica assimétrica e ataxia progressivas, com perda de marcha autónoma aos 17 anos na mais velha. Esta, a par de um atraso nos marcos motores, com sentar aos 14 meses e andar aos 19 meses, apresentou desde sempre dificuldades na marcha, com agravamento notório a partir dos 6 anos, mas sem factor

desencadeante aparente. A rapariga mais nova foi considerada normal até aos 6 anos, quando após traumatismo crânio-encefálico menor começou com alterações da marcha e desequilíbrio; nesta altura teve também uma regressão cognitiva com hipercinésia, irritabilidade e alterações do humor, com QG=52 no teste de Griffiths, da qual recuperou nos meses seguintes, com QG=91 seis meses depois. Na evolução clínica posterior e tal como na jovem de mais idade, não se tornaram a verificar agravamentos súbitos. As RMNs encefálicas seriadas apresentam uma alteração difusa e simétrica da substância branca cerebral em ambas e também cerebelosa e medular na mais velha, que não têm sofrido grande modificação ao longo do tempo. Nos estudos por espectroscopia não existe redução significativa do pico do NAA, aumento de colina ou existência de lactato. Em ambos os casos vieram a verificar-se alterações das sensibilidades profundas, na mais velha a partir dos 9 anos e na mais nova só agora aos 13 anos; a primeira tem uma RMN medular realizada aos 17 anos com alterações da substância branca em todo o neuroeixo e na segunda uma RMN medular recente foi normal.

Cognitivamente têm-se mantido estáveis, com inteligência no nível inferior do normal e dificuldades escolares moderadas. Recentemente foi observada na mais velha uma palidez bilateral das papilas ópticas. Os EEGs em ambas mostram uma estrutura global dentro dos limites do adequado, difusamente um pouco lentos para o grupo etário, sem actividade paroxística.

Até agora não nos foi possível incluir qualquer destes casos numa entidade conhecida embora o síndrome de CACH (Childhood Ataxia with diffuse Cerebral Hypomyelination) nos pareça uma hipótese a considerar

ASPECTOS DA SAÚDE NAS DOENÇAS RARAS – O PAPEL DO NEUROPEDIATRA

Eulália Calado

I Congresso Nacional de Doenças Raras

Casa da Cultura de Sacavém

Sacavém, 30 e 31 de Maio de 2003 (Comunicação oral)

Mais de 800 doenças fazem parte da NORD (National Organization for Rare Disorders), associação americana para as doenças raras. Muitas destas doenças acompanham-se de problemas neurológicos mais ou menos graves, sendo o atraso de desenvolvimento o aspecto mais frequentemente partilhado. Como o atraso de desenvolvimento é uma das causas mais comuns de referência à Neuropediatria nos primeiros anos de vida é ao Neurologista Pediátrico que cabe muitas vezes um papel importante no diagnóstico destas doenças e na respectiva informação à família, acompanhando-a no profundo impacto que esta notícia tem habitualmente sobre os pais.

Após o diagnóstico e a orientação da criança e dos pais o seguimento neuropediátrico só se justificaria no caso de coexistência de epilepsia como no Síndrome de Angelman e menos frequentemente no Síndrome de Cornelia de Lange. As perturbações do comportamento como a hiperactividade, a auto e heteroagressão e as alterações do sono são queixas comuns nestes doentes e causa da continuação da sua ligação às consultas de Neuropediatria; em alternativa este tipo de patologia poderá perfeitamente ser seguida pelo Pediatra de Desenvolvimento ou pelo Pedopsiquiatra, sem necessidade de sobreposição entre os vários especialistas. O fundamental é uma boa articulação com o Pediatra Assistente e/ou o Médico de Família de

modo a operacionalizar os Cuidados Primários de Saúde e permitir que a criança cresça e se transforme em adulto, aceite e compreendida (e por conseguinte integrada) na Comunidade.

ELECTRO-CLINICAL MANIFESTATIONS OF THE EPILEPSY ASSOCIATED TO THE DIFFERENT ANATOMICAL VARIANTS OF HYPOTHALAMIC HAMARTOMAS

Alberto Leal *, Eulália Calado **, Ana Moreira **, José Pedro Vieira **, C Robalo***, C Ribeiro****

*Hospital Fernando Fonseca, Amadora; **Hospital Dona Estefânia, Lisbon; ***Hospital Pediátrico, Coimbra, ****Hospital Egas Moniz, Lisbon, Portugal

Reunião anual da British Paediatric Neurology Association, Manchester, Janeiro de 2003 (Comunicação oral)

Developmental Medicine and Child Neurology, Suppl. 93, January 2003, pg 7 (Resumo)

Objective: Epilepsy associated with hypothalamic hamartomas (HH) presents typical clinical, electrophysiologic, and behavioural manifestations making a characteristic syndrome refractory to drug therapy and with unfavourable evolution. It is well known that only sessile lesions produce epilepsy but no correlation has been established between the different types of sessile hamartomas and the diverse manifestations of the epilepsy. The authors try to correlate anatomical details of the hamartoma and the clinical/neurophysiological manifestations of the epilepsy in HH.

Method: The hamartomas of seven patients with HH and epilepsy (ages 2-25 years) were classified as to lateralization and connection to the antero-posterior axis of the hypothalamus in high resolution brain MRIs. We correlated the anatomic classification with the clinical and neurophysiological manifestations of the epilepsy as evaluated in long-term (1-3 days) video-EEG recordings, including ictal documentation.

Results: The hamartomas ranged in size from 0,4 to 2.8 cubic centimeters, with complete lateralization of the connection to hypothalamus in six of seven patients. Ictal clinical manifestations showed good correlation with lobar involvement suggested by the ictal/interictal EEG. These manifestations suggest the existence of two types of neocortical involvement: one associated with temporal lobe, with hamartomas connected to the posterior hypothalamus, and another associated with the frontal lobe, seen in lesions connecting to the middle portions of the hypothalamus. to suggest propagation of the epileptic activity to the temporal lobes through the Fornix and to the frontal lobes through the Medial Longitudinal Fasciculus.

Conclusion: The unilateral connection to the hypothalamus in most hamartomas along with the propagation of paroxysmal activity to the neocortex through specific anatomic pathways suggests the possibility of performing distal disconnection procedures as a palliative surgical procedure in high risk patients for removal of the hamartoma.

LEUCOENCEFALOPATIA COM EPILEPSIA REFRACTÁRIA

Eulália Calado

10ª Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

Lisboa, 28 de Março de 2003 (Comunicação oral)

Apresenta-se o caso de um rapaz de 11 anos, que seguimos desde os 6 anos de idade. É o 1º filho de pais não consanguíneos, tem duas irmãs saudáveis e nada de relevante na história familiar. Sem antecedentes pré e perinatais significativos. Macrocefalia moderada (+3 SD) estabelecida no 10 ano de vida. Considerado normal até aos 6 anos de idade, quando inicia uma epilepsia com predomínio de crises mioclónicas e acinéticas, até hoje refractária à terapêutica. O exame neurológico, aparte movimentos intermitentes desconjugados do olhar, tem-se mantido sempre normal, nomeadamente ausência de sinais piramidais e de ataxia. A RMN revela extensas, mas não globais, alterações do sinal da substância branca cerebral, com um predomínio frontal e presença de quistos nos lobos temporais. O perfil espectroscópico mostra apenas uma discreta redução do pico de N-acetil aspartato e discreta elevação do pico de colina. Foram normais as seguintes investigações: Cromatografia dos Aminoácidos no sangue e urina, Ácidos Orgânicos na urina, Lactato e Piruvato no sangue e LCR, estudo molecular do DNA mitocondrial (MELAS, MERRF e NARP/MILS), ácidos gordos de cadeia muito longa, Arilsulfatase A e B, e Galactocerebrosidase. O EEG apresenta electrogénese de base difusamente lenta e mal estruturada a que se sobrepõe actividade paroxística generalizada, mais frequente sobre as regiões posteriores.

Cognitivamente tem havido uma deterioração lentamente progressiva, sem qualquer aprendizagem a nível escolar.

A hipótese que nos parece mais provável neste caso, apoiados sobretudo na imagiologia, é a de uma forma juvenil de Doença de Alexander.

NEUROFIBROMATOSE 1 – PROPOSTA DE PROTOCOLO DE SEGUIMENTO PEDIÁTRICO

Marisol Anselmo; Eulália Calado; José P. Vieira; Ana I. Dias; Ana Moreira; Karin Dias

Serviço de Neurologia Pediátrica -Hospital de Dona Estefânia

XXX Jornadas Nacionais de Pediatria

Tomar 2-4 Outubro 2003 (Comunicação oral)

31^{ème} Réunion de la Société Européenne de Neurologie Pédiatrique (Poster c/discussão)

Revista de Neurologia Espanhola, 2004; 38 (resumo em Inglês)- ((Neurofibromatosis 1- Pediatrics/Neuropediatrics management) -

Reunião Interdepartamental do HDE

Lisboa, Janeiro de 2004

A Neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença multissistémica de carácter progressivo. Tem uma expressão fenotípica muito variada, sem factores preditivos de gravidade.

Objectivos: caracterizar a população pediátrica com NF1 seguida na consulta de Neurologia Pediátrica no Hospital de Dona Estefânia (HDE) e os principais motivos de referência; definir um protocolo de seguimento; definir critérios de referenciação para o neuropediatra.

Material e métodos: realizou-se um estudo retrospectivo e longitudinal através da consulta dos processos clínicos. Incluiu todas as crianças com critérios de diagnóstico de NF1 de acordo com *National Institutes of Health Consensus Development Conference criteria* de 1988. Os dados foram comparados com outras séries recentes.

Resultados: São 28 as crianças com critérios de diagnóstico de NF1, 15 (53%) do sexo feminino e 17 (60,7%) com antecedentes familiares de NF1. A média da idade do diagnóstico é $3,6 \pm 3,3$ anos (3m – 14a) e a idade média actual é de $8 \pm 7,05$ anos (11m – 15a). O pedido

de orientação face à presença de manchas “café com leite”, foi o principal motivo de referência à consulta de Neurologia. As manchas “café com leite” estavam presentes em 100%. A epilepsia ocorreu em 4 (14,2%) crianças, com crises parciais complexas. Em 57,1% (16/28) dos casos há referência a dificuldades de aprendizagem manifestas na escrita e leitura. Surgiram complicações graves em 7 crianças (25%): tumor do SNC (3); linfoma (1); pseudoartrose da tíbia (1); epilepsia refractária (1); neurofibroma retroperitoneal (1).

Conclusões: Sendo a NF1 uma doença de início na infância, cabe ao pediatra um papel central na gestão desta doença multifacetada, através de consultas regulares, com o apoio de um protocolo de seguimento, com vista à detecção precoce de potenciais complicações e referência atempada dos doentes.

PREVALENCE OF CHIARI II AND SYRINGOHYDROMYELIA IN CHILDREN WITH OPEN SPINA BIFIDA

António Fernandes e Eulália Calado

Annual Scientific Meeting of the British Society of Neuroradiologists

Amesterdão, 10-11 de Outubro de 2003 (Comunicação oral)

Reunião Interdepartamental do HDE

Lisboa, Outubro de 2003

OBJECTIVE: To establish the prevalence of Chiari II and syringohydromyelia in children with spina bifida (SB), assisted as outpatients in the Department of Neuropaedics.

INTRODUCTION: The prevalence of the complex Chiari II / Syringohydromyelia in a young population with SB is not completely known. We regularly follow more than an hundred of children with spina bifida, most of them with an MRI scan done in few months/years of life. We think that the assessment of the patients for the complex Chiari II/syringohydromyelia will be a valuable contribution to the discussion of the etiopathogenesis of the syringohydromyelia.

MATERIALS AND METHODS: Files from an outpatient SB clinic were retrospectively reviewed. The population was characterised according to the age, sex and MRI abnormalities, including assessment of Chiari II and Syringohydromyelia.

RESULTS: 124 patients with open spina bifida (lipomyelomeningocele, myelomeningocele, meningocele) have been assessed, 76 female, 48 male. All have an MRI obtained early (mean age 45.2 months). From those, 48 had MRI abnormalities compatible with syringohydromyelia and 87 with Chiari II. Among the 48 patients with syringohydromyelia, 38 had Chiari II. The mean age of MRI scan diagnosis of syringohydromyelia was 45.4 months.

CONCLUSIONS: These early results referring to the prevalence and the age of diagnosis of the syringohydromyelia in patients with open spina bifida suggests that most of the cavities can be patent in young children. This can be an additional contribution for the understanding of the complex etiopathogenesis of syringohydromyelia in open spina bifida.

SEVERE EPILEPSY, RETARDATION AND DYSMORPHIC FEATURES ASSOCIATED WITH A 2Q24 DELETION INCLUDING *SCN1A* AND *SCN2A*

Sandrine Pereira*, José P. Vieira*, Felisberta Barrocas, Patrice Roll, Raquel Carvalhas, Pierre Cau, Pierre Genton, Pierre Szepetowski

From INSERM U491 (Drs Szepetowski, Cau and Roll, and S Pereira), Marseille, France; Dona Estefânia Hospital (Drs Vieira, Barrocas and Carvalhas), Lisbon, Portugal; St Paul Centre (Dr Genton), Marseille, France; AP-HM (Drs Cau and Roll), Marseille, France

* Both authors contributed equally to the study

A girl was the only child of healthy and non-consanguineous parents. During gestation a cleft lip and palate was detected. The fetal karyotype was considered normal. Delivery was by the vaginal route at 39 weeks. Birth weight was 2750 grams and length 49 cm. Additional dysmorphic features were found, including microcephaly, downslanting and small palpebral fissures, abnormal external ears with thick helix, single palmar creases bilaterally, and partial syndactily between the 2nd and 3rd toes. Neurological examination was considered normal. Cardiologic examination revealed a small interventricular communication. A new karyotype detected a deletion at chromosome 2q24 (data not shown). At 2 months, she had the first epileptic seizures. Seizures were predominantly tonic and asymmetric, involving the left or right limb and face, with severe apnea and cyanosis. Seizures were brief and responded temporarily to phenobarbital. Gradually a more severe pattern of multiple convulsions and status epilepticus lasting 2-3 days and occurring in clusters emerged. Free intervals lasted 4 days to 3 weeks. Within a few months the seizure pattern became clonic, multifocal and migratory. Neurological and developmental assessment became abnormal at age 2 months. Visual behavior was abnormal with no consistent fixation or tracking. Response to sounds was questionable and suction was poor. She had poor muscle tone. Since then, nearly no acquisition of development was made. The child has severe mental and growth retardation. She is presently 30 months old and is under treatment with vigabatrin, lamotrigin, clonazepam, phenobarbital and pyridoxine. EEGs showed slight diffuse slowing and interictal focal changes, while ictal recordings confirmed focal onset. CT-scan and MRI did not reveal any specific malformation (data not shown). Deletions of 2q have already been reported, the most frequent being del(2)(q31q33).¹ These are characterized by clinical manifestations that include growth failure, minor facial abnormalities, cleft palate, coloboma of the iris, retina and optic nerve, heart defects and limb abnormalities, with the feet more severely affected than the hands. Less frequent deletions occur at 2q24-q31² and phenotypic findings overlap those described with del(2)(q31q33). Since similar clinical features were found here, molecular analysis of the deletion was undertaken in order to determine its boundaries and compare the data to previously published cases. Haplotype analysis revealed that the deletion arose *de novo* on the paternal chromosome. Microsatellite markers D2S2157, D2S382, and D2S2345 showed one maternal allele but no paternal allele (figure 1). By contrast, markers situated on either side of the D2S2157-D2S2345 area, were regularly transmitted from each parental chromosome. Other microsatellite markers and several single nucleotide polymorphisms described in this area were non-informative. The deleted region spanned at least 2.9 Megabases (Mb), between markers D2S2157 and D2S2345 (figure 1), and 7.5 Mb at most. The deleted region as defined above contains at least ten genes (see UCSC web site: <http://genome.ucsc.edu>), among which a cluster of 5

sodium channel genes (*SCN1A*, 2A, 3A, 7A, and 9A). Mutations in sodium channel genes have been detected in various epilepsies.³ Our observation does not correspond to the milder epilepsies found in generalized epilepsy with febrile seizures plus (GEFS+) and benign familial neonatal-infantile convulsions (BFNIC), where missense mutations in *SCN1A* or *SCN2A* have been detected, respectively.^{4,5} By contrast, most *SCN1A* hemizygous mutations in SMEI are nonsense or frameshift that lead to a truncated protein without function.⁶ As for SMEI, the present phenotype could be considered a severe allelic variant of GEFS+. Altogether, these data are consistent with a role for the hemizygous deletion of not only one, but two sodium channel genes (*SCN1A* and *SCN2A*), in another complicated and more severe epileptic phenotype. Whether the deletion of the three other sodium channel genes at 2q24 also participated in the epilepsy is more elusive. Moreover, the role of other genes situated within the critical interval should not be ruled out. Indeed, *NOSTRIN* (nitric oxide synthase traffic inducer) may participate in neurotransmission, while mutation in the murine *fidgetin* gene leads to several development abnormalities, including polydactyly.⁷ To our knowledge, this is the first time that severe and recurrent epilepsy is associated with deletion events at 2q24. A previously published study² described a del(2)(q24q31) that partially overlapped the present one (figure 1). Although the deletion status of *SCN1A*, *SCN7A* and *SCN9A* could not be ascertained, the deleted region did not contain the more centromeric *SCN2A* and *SCN3A* genes. Interestingly, no epilepsy was reported. It is thus likely that the epileptic phenotype presented here is related to the contiguous and hemizygous deletion of some of the 2q24 sodium channel genes. Whether similar deletion events involving the sodium channel genes at 2q24, also occur in other patients with severe, early-onset epilepsies, including atypical SMEI without *SCN1A* point mutation, remains to be established.

Key-words: Sodium channels – Epilepsy – 2q24 - Deletion

DIFFERENT ELECTROCLINICAL MANIFESTATIONS OF THE EPILEPSY ASSOCIATED WITH HAMARTOMAS CONNECTING TO THE MIDDLE OR POSTERIOR HYPOTHALAMUS.

Alberto Leal , Ana Moreira, Conceição Robalo, Constança Ribeiro

Department of Clinical Neurophysiology, Hospital Julio de Matos, Lisbon, Portugal.

Epilepsia. 2003 Sep;44(9):1191-5.

PURPOSE: The epilepsy associated with hypothalamic hamartomas (HHs) has typical clinical, electrophysiologic, and behavioral manifestations refractory to drug therapy and with unfavorable evolution. It is well known that only sessile lesions produce epilepsy, but no correlation has been established between the different types of sessile hamartomas and the diverse manifestations of the epilepsy. We correlate anatomic details of the hamartoma and the clinical and neurophysiologic manifestations of the associated epilepsy. **METHODS:** HHs of seven patients with epilepsy (ages 2- 25 years) were classified as to lateralization and connection to the anteroposterior axis of the hypothalamus by using high-resolution brain magnetic resonance imaging. We correlated the anatomic classification with the clinical and neurophysiologic manifestations of the epilepsy as evaluated in long-term (24 h) video-EEG recordings. **RESULTS:** HHs ranged in size from 0.4 to 2.6 cc, with complete lateralization in six of seven patients. Ictal manifestations showed good correlation with the lobar

involvement of ictal/interictal EEGs. These manifestations suggest the existence of two types of cortical involvement, one associated with the temporal lobe, produced by hamartomas connected to the posterior hypothalamus (mamillary bodies), and the other associated with the frontal lobe, seen in lesions connecting to the middle hypothalamus. CONCLUSIONS: A consistent clinical and neurophysiologic pattern of either temporal or frontal lobe cortical secondary involvement was found in the patients of our series. It depends on whether the hamartoma connects to the mamillary bodies (temporal lobe cases) or whether it connects to the medial hypothalamus (frontal lobe cases)

TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO E SUAS DIFICULDADES DIAGNÓSTICAS

Eulália Calado, Luís Gonçalves, António Curvelo.

Serviço de Neurologia

Reunião Clínica do Serviço 2

Lisboa, 18 de Fevereiro de 2003

Recentemente uma criança de 11 anos foi admitida no HDE com uma história de 3 semanas de evolução de cefaleias e vômitos, com ótimo estado geral e exame neurológico inteiramente normal à entrada. O TAC-CE revelava calcificações frontais bilaterais giriformes e a RMN encefálica evidenciava um padrão de leucodistrofia extensa envolvendo os lobos frontais e temporais, núcleos da base, tronco cerebral e cerebelo. Estes aspectos imagiológicos devido à sua raridade, reconhecida por profissionais de várias áreas, causaram-nos sérias dificuldades no diagnóstico diferencial (doença metabólica, infecciosa e infiltrativa/neoplásica...) e levaram a múltiplas investigações. O reconhecimento de células neoplásicas atípicas no LCR levou à realização de RMN do neuroeixo, que revelou extensa infiltração difusa meníngea de todo o eixo raquidiano. A evolução foi muito rápida, com exitus 4 semanas após o internamento. O exame histológico cerebral acabou por confirmar o diagnóstico, tumor altamente maligno da criança e jovem adulto. Apresentamos uma revisão teórica desta entidade, que apesar de rara constitui habitualmente um desafio diagnóstico para pediatras e neuropediatras.

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

DIRECTOR: DR. JOSÉ AUGUSTO ANTUNES

SERVIÇO DE CIRURGIA

DIRECTORA: DR^a. MARIA JOSÉ LEAL

QUISTO DO OVÁRIO – ABORDAGEM LAPAROSCÓPICA

João Henriques, Rui Garcia, Rui Alves, Cristina Borges, Julião Magalhães
Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia
Workshop de Urologia e Ginecologia Pediátrica – Hospital Fernando Fonseca
Amadora, 2003

A incidência de patologia quística ovárica na idade pré-menarcal é baixa, sendo estes maioritariamente benignos e funcionais, estando a intervenção cirúrgica recomendada para casos sintomáticos, quistos complexos ou quistos simples superiores a 5 cm.

Apresenta-se o caso clínico de criança do sexo feminino, 7 anos de idade, com queixas inespecíficas com três meses de evolução, sem alterações ao exame objectivo.

Os exames complementares imagiológicos identificaram massa pélvica lateralizada à direita, com 7 por 4 cm, compatível com massa quística não pura do ovário direito. Os marcadores tumorais foram negativos.

Efectuou-se laparoscopia diagnóstica e terapêutica, com ooforossalpingectomia direita, pós-operatório sem complicações com alta às 24 horas.

Conclui-se que os exames complementares são fundamentais mas não fornecem o diagnóstico e que a abordagem laparoscópica é segura e eficaz para o diagnóstico e terapêutica desta patologia.

AMBIGUIDADE SEXUAL – PROPOSTA DE ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR - EXPERIÊNCIA DO H. DONA ESTEFÂNIA 1997 – 2003

João Henriques, Catarina Gouveia, Rui Alves, Cristina Borges, Catarina Limbert, Guilhermina Fonseca
Serviço Cirurgia Pediátrica, Unidade Endocrinologia Pediátrica – Hospital de Dona Estefânia
Workshop de Urologia e Ginecologia Pediátrica – Hospital Fernando Fonseca
Amadora, 2003

Introdução – A atribuição do género num recém-nascido com ambiguidade sexual é uma urgência. Uma abordagem errada coloca em risco a integridade física e psíquica da criança e seus familiares. O diagnóstico definitivo deve ser estabelecido o mais precocemente possível, de modo a permitir a orientação mais adequada.

Objectivo – Avaliar a experiência e estabelecer um protocolo para a abordagem da criança com ambiguidade sexual.

Método – Estudo retrospectivo, de Janeiro de 1997 a Abril de 2003, dos doentes seguidos no H.D.E. por ambiguidade sexual, submetidas a intervenção cirúrgica.

Resultados – Foram identificadas 27 crianças. Dezoito apresentavam genótipo feminino com virilização – todas foram submetidas a clitoroplastia de redução e vulvoplastia; 16 apresentavam Sinus Urogenital (SUG) baixo e realizaram vaginoplastia de abertura; 2 tinham SUG alto e foram submetidas a vaginoplastia de abaixamento.

Quatro crianças tinham genótipo masculino com masculinização insuficiente e 5 anomalias de diferenciação das gónadas. Das crianças nestes dois últimos grupos 3 realizaram laparoscopia diagnóstica/terapêutica. Em 1 caso optou-se por cirurgia reconstrutiva feminina, em 5 por cirurgia reconstrutiva masculina e em 3 por cirurgia de conversão com orientação feminina.

Conclusão – A ambiguidade sexual necessita de uma abordagem delicada, exigindo uma equipa multidisciplinar bem como a colaboração dos Pais. A avaliação das anomalias subjacentes, aliado ao grau de virilização de cada criança, permitem ponderar as opções cirúrgicas.

LITIASIS BILIAR EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

Cristina Borges

Serviço de Cirurgia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa – Portugal

I Congreso Regional de la Asociacion Mexicana de Cirugia General

VIII Congreso Regional del Sureste de Especialistas en Cirugia General

México, Cancun 7 a 9 de Agosto de 2003

A litíase biliar infantil é uma entidade que se está a diagnosticar cada vez com mais frequência . Até aos anos 80 era considerada uma patologia própria do adulto e os casos pediátricos estavam associados geralmente a doenças hemolíticas . Actualmente graças á utilização mais profusa da ecografia abdominal na criança , há um aumento no diagnóstico , mesmo em crianças assintomáticas . São também mais numerosas as situações clínicas que a predis põem .

A colelitíase fetal pode ser identificada por Ecografia obstétrica numa incidência até 0,39 % , não tendo sido ainda encontrados factores predisponentes maternos e/ou obstetricos e/ou fetais . A evolução mais frequente é para a resolução espontânea .

A litíase biliar nos primeiros anos de vida geralmente tem correlação com factores predisponentes como sejam : a) doença malformativa (quisto do colédoco , estenose da ampola , anomalia do confluente biliopancreático) ; b) factores farmacológicos (Ceftriazone) ; c) factores iatrogénicos (alimentação parentérica prolongada) .

A litíase biliar na 2ª Infância e na Adolescência tem uma epidemiologia , uma patogenia e uma sintomatologia muito similar á colelitíase do adulto .

As doenças hematológicas são responsáveis por 20 a 40 % casos pediátricos, pela sobrecarga biliar de sais biliares na hemólise recorrente .

A litíase biliar é idiopática em mais de metade dos casos não existindo nestes casos qualquer história familiar e/ou alterações laboratoriais . São conhecidos vários factores de risco como sejam a obesidade, a alimentação parentérica , a ressecção intestinal e a doença de Crohn .

As complicações da litíase são a colecistite aguda , a colangite com obstrução do colédoco , a pancreatite aguda , a perfuração com peritonite biliar e a sepsis grave , todas elas com morbimortalidade aumentada .

A terapêutica na criança assintomática é a vigilância e uma atitude expectante . A dúvida é até quando ?

A Cirurgia está indicada nas crianças com litíase sintomática ou com discinesia biliar persistente e a técnica cirúrgica de eleição é a colecistectomia laparoscópica .

A casuística operatória dos últimos 5 anos (1997- 2003) foi de 21 casos . A idade média das cirurgias foi os 10 anos de idade . Foram feitas 8 CPRE prévias á cirurgia por obstrução biliar.

Em 4 casos a Colecistectomia foi feita por técnica aberta e foi concomitante com uma Esplenectomia, sem complicações.

Em 4 casos foi feita Colecistectomia simples por técnica aberta com uma complicação grave.

Em 12 casos foi feita Colecistectomia Laparoscópica sem complicações.

Num caso foi feita uma revisão de uma Hepaticojejunostomia por estenose, secundária a uma cirurgia de Quisto do colédoco.

GINECOMASTIA PUBERTÁRIA

Cristina Borges

Serviço de Cirurgia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa – Portugal

I Congresso Regional de la Asociacion Mexicana de Cirugia General

VIII Congreso Regional del Sureste de Especialistas en Cirugia General

México, Cancún, 7 a 9 de Agosto de 2003

A ginecomastia pubertária é por definição um aumento do tecido glandular mamário e /ou adiposo no rapaz causando grande ansiedade pelo impacto físico e psicológico. Pode ser unilateral ou bilateral . A etiopatogenia está associada a um desequilíbrio transitório ou permanente entre a acção dos estrogénios e da testosterona . A ginecomastia mais frequente no adolescente é fisiológica mas ter-se-á sempre de excluir uma ginecomastia patológica , quer no período pré-púbere , quer em qualquer idade .

A avaliação clínica inicial consiste numa história e anamnese cuidadosa com um exame físico englobando também uma palpação dos testículos . Devem ser evitados estudos e exames diagnósticos desnecessários . O Tratamento na maior parte dos casos consiste numa vigilância e num apoio psicossocial porque a remissão espontânea é muito frequente . O tratamento medicamentoso é controverso e a Cirurgia está sómente indicada nas ginecomastias de longa duração e por motivos estéticos .

Apresenta-se a casuística operatória do Hospital de Dona Estefânia nos últimos 5 anos (1997 – 2003) baseada em 12 casos de rapazes que tiveram indicação para cirurgia . A atitude Expectante média foi de 2,5 anos na G. bilateral e de 6 meses na G. unilateral .

Dos 10 casos operados a técnica cirúrgica consistiu na mastectomia subcutânea que foi bilateral em 8 casos .

Não operámos no HDE 2 casos por a ginecomastia estar associada a um grau acentuado de adipomastia tendo sido referenciados os casos para lipoaspiração complementar num Serviço de Cirurgia Plástica .

Os resultados foram bons em 66% dos operados . As sequelas a evitar foram a retracção areolar e a depressão excessiva da área central da mama . A contenção elástica do peito no postoperatório por um período variável de tempo é fundamental .

MUTILATIONS DUE TO MEDICAL DISORDERS IN CHILDREN

Jorge Palácios, Zínia Serafim, Maria José Leal

Serviço de Cirurgia – Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

Pediatr. Surg. Int. (2003) 19: 91-95

Soft-tissue and bone necrosis, although rare in childhood, occasionally occur in the course of infectious diseases, either viral or bacterial, and seem to be the result of hypo perfusion on a background of disseminated intravascular coagulation. Treatment consists in correction of septic shock and control of necrosis. Necrosis, once started, shows extraordinarily rapid evolution, leading to soft-tissue and bone destruction and resulting in anatomic, functional, psychological, and social handicaps. Ten mutilated children were treated from January 1986 to January 1999 in Hospital de Dona Estefânia, Lisbon, Portugal. One was recovering from hemolytic-uremic syndrome with a severe combined immunodeficiency, another malnourished, anemic child had malaria, and three had chicken pox (in one case complicated by meningococcal septicemia). There were three cases of meningococcal and two of pyocyanic septicemia (one in a burned child and one in a patient with infectious mononucleosis). The lower limbs (knee, leg, foot) were involved in five cases, the face (ear, nose, lip) in four, the perineum in three, the pelvis (inguinal region, iliac crest) in two, the axilla in one, and the upper limb (radius, hand) in two. Primary prevention is based on early recognition of risk factors and timely correction. Secondary prevention consists of immediate etiologic and thrombolytic treatment to restrict the area of necrosis. Tertiary prevention relies on adequate rehabilitation with physiotherapy and secondary operations to obtain the best possible functional and esthetic result.

Keywords: Gangrene, Amputation, Purpura fulminans, Septicemia, Chicken pox

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

DIRECTOR: DR. JOSÉ AUGUSTO ANTUNES

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

MASTOIDITE AGUDA TUBERCULOSA NA CRIANÇA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Inês Alpoim Moreira, Isabel Martins, Carlos Carvalho, Adriana Melo, Vital Calado, Rosa Maria Barros, Ana Leça, Manuela Veiga

Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital de Dona Estefânia

Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e cirurgia cervico-facial

Estoril, Maio de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: O *Mycobacterium tuberculosis* é uma causa rara de mastoidite, embora alguns estudos recentes mostrem um aumento das infecções por *Mycobacteria*, incluindo o *M. tuberculosis*, nomeadamente na criança imunocompetente. Frequentemente existe um atraso no diagnóstico, principalmente se não existir história de imunodeficiência ou de tuberculose pulmonar. Para além disso, embora a história clínica mais comum seja de antecedentes de otorreia crónica, o curso da doença também pode ser a de uma mastoidite aguda.

Objectivo: Descrição de uma apresentação clínica rara de mastoidite tuberculosa na criança, bem como uma sumária revisão sobre o tema.

Método: Estudo de caso clínico

Material: Caso clínico de uma criança de 4 anos de idade, internada no Hospital de Dona Estefânia em Dezembro de 2002 com o diagnóstico de mastoidite aguda.

Resultados: Caso Clínico: a criança apresentava como antecedentes relevantes história de 1 amigdalite 3 semanas antes do actual internamento, tendo sido medicada com claritromicina. Por não ter melhorado ao fim de 7 dias, foi reavaliada tendo sido diagnosticada uma pneumonia da base esquerda, a qual foi medicada com cefuroxime acetil durante 7 dias. Iniciou entretanto otalgia direita, pelo que foi medicada com amoxicilina/ác.clavulânico. Ao fim de 7 dias houve um agravamento do quadro clínico com aparecimento de sinais clínicos de mastoidite aguda à direita, motivo pelo qual foi internada no nosso hospital. Iniciou terapêutica endovenosa empírica com ceftriaxone (700mg 12/12h), tendo sido feita, sob anestesia geral, miringocentese à direita com saída de líquido seroso e punção retroauricular, sem saída de pús. Por não se verificar melhoria da mastoidite aguda, foi colocado tubo de shepard à direita, sob anestesia geral, ao sétimo dia de internamento. No dia seguinte, por agravamento do quadro, foi submetida a mastoidectomia, apresentando destruição total da cortical externa da mastóide direita, com preenchimento de todas as células mastoideas, antro e ático posterior e anterior até à apófise zigomática, com mucosa espessada lardácea. Neste mesmo dia iniciou terapêutica endovenosa com cefotaxime, vancomicina e clindamicina. Dez dias depois surge novo agravamento do quadro clínico, pelo que foi novamente submetida a intervenção cirúrgica. Observou-se tecido de granulação exuberante em toda a zona da anterior mastoidectomia, que se retirou. Neste mesmo dia iniciou 4 antibacilares empiricamente (isoniazida 10mg/kg/dia, rifampicina 15mg/kg/dia, pirazinamida 30mg/kg/dia e estreptomicina 40mg/kg/dia), bem como corticoterapia a partir desse momento verificou-se uma melhoria progressiva do quadro clínico, nomeadamente

ausência de febre e de sinais de mastoidite, até ao fim do internamento. O diagnóstico de mastoidite de etiologia tuberculosa foi feito com base no resultado do suco gástrico, que foi positivo para *M. tuberculosis*. As amostras de tecido de granulação colhidas durante a última mastoidectomia mostraram evidência de *Mycobacterium tuberculosis*.

Conclusão: Numa mastoidite aguda que não responda adequadamente à terapêutica antibiótica empírica, deve suspeitar-se a existência de patógenos menos comuns, nomeadamente as mycobactérias, devendo ser instituída terapêutica cirúrgica. A suspeita do diagnóstico e a instituição precoce de terapêutica antituberculosa é essencial para que sejam evitadas complicações graves.

ABCESSOS/FLEIMÕES PERIAMIGDALINOS – DEZ ANOS DE EXPERIÊNCIA

Inês Alpoim Moreira; Pedro Brazão Santos, Adriana Melo, Vítor Neto, Luísa Monteiro, Vital Calado

Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital de Dona Estefânia

Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial
Estoril, Maio de 2003 (Poster)

Introdução: O abscesso/fleimão periamigdalino é a infecção profunda do pescoço mais frequente em idade pediátrica. Tem havido um longo debate na literatura acerca do tratamento correcto do fleimão/abscesso periamigdalino. Muitos clínicos tentaram determinar linhas orientadoras, de modo a reduzir o número relativamente alto de recorrências. Um dos problemas surge na diferenciação entre abscesso e fleimão, onde a clínica é muitas vezes insuficiente, sendo o diagnóstico final feito aquando da intervenção cirúrgica. Objectivo: Neste artigo é feita uma revisão da casuística dos abscessos/fleimões periamigdalinos dos últimos 10 anos do serviço de Otorrinolaringologia (ORL) do Hospital de Dona Estefânia (H.D.E.), com o intuito de homogeneizar as atitudes terapêuticas e estabelecer de futuro um protocolo.

População e Métodos: Trata-se de um estudo retrospectivo baseado na consulta dos processos clínicos, sendo avaliada a idade, o sexo, a duração do internamento, exames diagnósticos realizados, tipo de terapêutica médica e cirúrgica realizada, bem como os doentes que foram posteriormente submetidos a amigdalectomia. No período de dez anos analisado, ocorreram 158 casos de internamento por abscesso/fleimão periamigdalino no H.D.E.

Resultados: A idade média de apresentação foi de 9 anos, com o um mínimo de 0 e máximo de 15 anos, com igual incidência em ambos os sexos. Cerca de 60% das crianças tinham história de amigdalites de repetição. A terapêutica médica consistiu, na maioria dos casos, na associação de penicilina (ou derivado) e metronidazol, ambos por via endovenosa. Cerca de 30% das crianças foram submetidas a terapêutica cirúrgica, sempre sob anestesia geral. A duração média do internamento foi de 5 dias, com um mínimo de 1 e máximo de 9 dias. A duração do internamento foi semelhante nas crianças submetidas a cirurgia e nas que foram apenas submetidas a terapêutica médica.

Conclusões: Existe alguma discrepância no tipo de terapêutica médica administrada, principalmente devido à inexistência de um protocolo internacionalmente aceite, bem como ausência de um protocolo no nosso Serviço. A decisão sobre quando recorrer a terapêutica cirúrgica incide na maioria dos casos sobre critérios clínicos, e só no caso de suspeita de complicações ou de outros diagnósticos se justifica recorrer a exames imagiológicos. Nas

crianças a colaboração é deficiente, pelo que se recorre, quase sempre, à anestesia geral para drenagem cirúrgica.

O PAPEL DOS POTENCIAIS EVOCADOS ESTACIONÁRIOS NA AVALIAÇÃO DA AUDIÇÃO NA POPULAÇÃO INFANTIL

Luísa Monteiro, Vital Calado

Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-facial, Estoril, Maio de 2003 (Comunicação oral)

Os potenciais evocados estacionários, (Auditory Steady-State Response-ASSR, Steady-State Evoked Potentials-SSEP, Amplitude Modulation Following Response-AMFR ou Envelope-Following Response-EFR) são a resposta electrofisiológica produzida após a apresentação de sinal acústico contínuo, modulado em amplitude (AM), em frequência (FM) ou com modulação mista (MM), aplicado ao ouvido.

A principal aplicação clínica dos potenciais estacionários é a adeterminação de limiares frequenciais, sendo uma técnica ideal para testar crianças que não cooperam na determinação de limiares por audiometria comportamental, tais como lactentes, crianças com deficiências psíquicas ou motoras. Podem também ser utilizados na avaliação de ganho funcional com prótese auditiva. Actualmente não possuem aplicação otoneurológica, pois não permitem a determinação dos tempos de condução nervosa, não podendo substituir os potenciais evocados por estímulo transitório (clique).

A-Estímulo: o estímulo utilizado é um sinusóide de frequência conhecida (Carrier frequency-Cf), modulado em amplitude (AM), repetido a uma certa frequência (MF). O espectro frequencial do estímulo é constituído por uma frequência central que corresponde à Cf e mais dois sinais de menor amplitude, correspondendo a Cf+MF e a Cf-MF. A modulação de frequência (MF) é arbitrária mas deverá ser superior a 60 Hz para que a resposta obtida corresponda a geradores neuronais a nível do tronco cerebral: modulações de frequência inferiores (30-60Hz) corresponderão a zonas mais centrais da via auditiva.

B- Resposta: o sistema de aquisição usado é semelhante ao dos potenciais evocados do tronco cerebral, extraído a resposta, de pequena intensidade, da actividade electroencefalográfica. O espectro frequencial da resposta é particularmente importante, sendo avaliada a coerência de fase e não a latência. A resposta é avaliada por algoritmo matemático e não por inspecção visual, ao contrário do que acontece nos potenciais evocados auditivos do tronco cerebral. A análise espectral e estatística pode ser representada por um vector ou um gráfico colorido com um intervalo de confiança incorporado (verde, amarelo ou vermelho). O sistema Master permite testar os dois ouvidos simultaneamente os dois ouvidos, em quatro frequências por ouvido, com intervalos de meias oitavas, o que encurta o tempo de teste.

Os potenciais estacionários não são verdadeiros testes de audição, mas provas electrofisiológicas que permitem “prever” os limiares auditivos comportamentais, sendo estes inferiores aos limiares electrofisiológicos em 10 dB (ex: se o limiar electrofisiológico for de 60dB, o limiar comportamental será de 50 dB). O programa permite, após escolha do limiar electrofisiológico, projectar um audiograma.

Conclusão: os potenciais evocados estacionários permitem a determinação ou a confirmação de limiares frequenciais em crianças não cooperantes de especial importância em crianças muito jovens com deficiência auditiva, auxiliando a adaptação protética.

NEUROPATIA AUDITIVA, UMA ENTIDADE CLÍNICA COM PROGRESSIVO RECONHECIMENTO

Luísa Monteiro, Pedro Brazão Santos, Luísa Varão, Fernanda Almeida, Vital Calado

Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital de Dona Estefânia

Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-facial, Estoril, Maio de 2003 (Comunicação oral)

A neuropatia auditiva, também chamada dissincronização auditiva é uma entidade clínica em que as características audiológicas são compatíveis com um afunção coclear normal com ausência ou disfunção da função neuronal. A representação da informação temporal do estímulo auditivo parece ser a causa da alteração da audição. Esta entidade foi descrita em 1996, embora há muito tempo se suspeitasse da sua existência; é diferente da perda auditiva sensorioneural e pode estar relacionada com a diminuição do número de neurónios e com a desmielinização do nervo auditivo.

Os problemas do processamento temporal podem resultar de compromisso sensorial, axónico ou dendrítico. Existe uma associação com neuropatias dos nervos periféricos das extremidades em 80% dos adultos com neuropatia auditiva.

Clinicamente a perda auditiva variável ocorre com ausência de potenciais evocados auditivos do tronco cerebral ou traçados alterados (por perda da actividade síncrona do nervo auditivo e das vias auditivas do tronco cerebral) e otoemissões acústicas presentes (normal actividade das células ciliadas externas), bem como os microfónicos cocleares. Os reflexos estapédicos ipsi e contralaterais estão ausentes, a audiometria vocal está alterada numa proporção superior ao que seria esperado pelo perfil do audiograma tonal. A discriminação no ruído é também muito afectada.

A neuropatia auditiva está associada à hiperbilirrubinémia não conjugada, pode ter causa genética (em 40% dos casos há história familiar). A incidência de neuropatia auditiva é variável entre 10 a 5,3% de todas as causas de perda auditiva.

Caso clínico I : criança do sexo feminino, com 4 anos de idade, com história de prematuridade (28 semanas de gestação) e baixo peso à nascença (1,235 kg), ventilada durante 6 dias e dependente de O₂ durante 10 dias. Aos sete meses reflexos incondicionados despertados a 30dB, potenciais evocados auditivos com tempos de condução nervosa normais para a idade. Aos 21 meses limiares auditivos comportamentais a 40dB, sem ondas reconhecíveis nos potenciais evocados auditivos a 90dB, pelo que é mantida em observação. Aos 4 anos tem limiares comportamentais a 30-35 dB em ambos os ouvidos, timpanogramas normais, otoemissões presentes em 3 das 4 frequências testadas, potenciais evocados auditivos sob anestesia geral sem ondas reconhecíveis a 110 dB, clique de polaridade alternada, em ambos os ouvidos. O desenvolvimento da linguagem é adequada à idade.

Caso Clínico II: criança do sexo masculino, nove meses de idade, com história de prematuridade (29 semanas), baixo peso (1,282 kg), doença de membrana hialina, ventilado 3 dias e dependente de O₂ 28 dias, com hiperbilirrubinémia necessitando de exsanguineo-transfusão e sepsis perinatal a agente não identificado. Aos 10 meses tem reflexos

incondicionados despertados a 40 dB, timpanograma normal. Os potenciais evocados auditivos, sob sedação com hidrato de cloral, revelaram ausência de ondas reconhecíveis à esquerda, a 110 dB e onda V identificada a 70 dB à direita. As otoemissões acústicas estão presentes em 3 das 4 frequências testadas em cada ouvido. A família insistia que a criança ouvia e tinha reacções de sobressalto a ruídos intensos.

Conclusão: a neuropatia auditiva é cada vez mais reconhecida, geralmente em crianças pertencentes ao chamado grau de alto risco. As provas fisiológicas permitem o diagnóstico clínico. A expressão clínica é variável de criança para criança.

PROTOCOLO DE INVESTIGAÇÃO ETIOLÓGICA DA SURDEZ INFANTIL DO H. DONA ESTEFÂNIA

Pedro Brazão Santos, Luísa Monteiro, Luísa Varão, Fernanda Almeida, Vital Calado
Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital de Dona Estefânia
Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial Estoril, Maio de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: as crianças referenciadas à “Consulta de Reabilitação Auditiva” (CRA) do H. Dona Estefânia, após o diagnóstico de surdez/hipoacusia infantil, são submetidas a um protocolo de investigação etiológica, que envolve o recurso a várias especialidades.

Objectivos:

- a) - informar o doente e sua família da etiologia e do prognóstico da deficiência auditiva e estabelecer um programa de reabilitação adequada
- b) b) – obter dados epidemiológicos relativos à população da CRA do H. Dona Estefânia.

População e Métodos: as crianças referenciadas à CRA são submetidas a uma investigação de acordo com um protocolo que inclui: questionário referente a condições em que decorreu a gravidez, parto e período perinatal, doenças infecciosas, traumatismos, história familiar, nomeadamente consanguinidade paterna, incidência de surdez na família ou de estigmas associados a surdez. As crianças são submetidas a observação oftalmológica, electrocardiograma, estudos analíticos e estudo imagiológico dos ouvidos (TC/RMN). As famílias são encaminhadas para a consulta de genética sempre que se suspeite de causa genética.

Conclusões: a utilização de um protocolo de investigação etiológica da surdez/hipoacusia infantil é desejável, pois vai permitir a adequada gestão da informação clínica relevante, bem como o planeamento de acções de prevenção, diagnóstico e reabilitação adequadas.

CONSULTA DE REABILITAÇÃO AUDITIVA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA - O PAPEL DO PSICÓLOGO E DO TERAPEUTA DE FALA

Vera Reimão Pinto, Mafalda Matos Caeiro, Luísa Varão, Fernanda Almeida, Pedro Brazão Santos, Luísa Monteiro e Vital Calado.

Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital de Dona Estefânia
Congresso Nacional do Cinquentenário da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial
Estoril, Maio 2003

A Consulta de Reabilitação Auditiva do HDE foi formada em Junho de 2002, tendo como objectivo primordial dar uma resposta mais alargada às crianças e suas famílias que até então eram seguidas na consulta de próteses sob responsabilidade do Dr. Henrique Marvão.

Formou-se uma equipa interdisciplinar constituída por, médicos especialistas de ORL, técnicas de audiologia, psicóloga e uma terapeuta de fala. A consulta é semanal, realizando-se reuniões periódicas para apresentação e discussão das diversas situações clínicas com a participação de toda a equipa.

Esta comunicação reflecte o trabalho da psicóloga e da terapeuta de fala ao longo de 10 meses.

Têm como principais objectivos, ouvir e apoiar a criança e a sua família nos momentos pós-diagnóstico, avaliar as crianças nas duas vertentes, psicológica e na fala/linguagem, encaminhar para as áreas de residência e instituições devidamente preparadas e facilitar os canais de comunicação entre os diversos intervenientes.

Alguns resultados:

Foram observadas 62 crianças / famílias com idades compreendidas entre os 0 e os 16 anos de idade.

- 25 Já estavam encaminhadas, ou seja, bem integradas sem qualquer necessidade da nossa intervenção.
- 15 Foram orientadas e encaminhadas para a sua área de residência. Fez-se a articulação com a escola, equipas de coordenação dos apoios educativos, ou com a instituição de acolhimento e outros profissionais envolvidos.
- 18 Foram seguidas na consulta, com sessões de apoio nos momentos mais críticos como o diagnóstico, a colocação de prótese, entrada para o espaço escolar. Foi dada orientação pré-profissional, propostas outras ajudas técnicas, nomeadamente Língua Gestual, leitura labial entre outras.
- 4 Não necessitaram de qualquer tipo de apoio.

Os instrumentos de avaliação são específicos das respectivas áreas de intervenção, contudo procuramos utilizar um modelo comum que permita aos pais a expressão e elaboração dos seus sentimentos, dúvidas ou culpas específicas de cada caso.

Procuramos dar uma resposta, mais individualizada possível, consoante o nível de necessidade apresentado por cada Criança / Família.

INTERVENTION PRÉCOCE DANS LA SURDITÉ DE L'ENFANT

Luisa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia - Hospital de Dona Estefânia

Congrès Euro - Méditerranéen de Pédiatrie de Lisbonne

Dés très long temps tous ces qui sont responsables pour l'éducation des enfants sourdes désiraient d'avoir des moyens de diagnostiquer avec certitude la déficience auditive précocement pour pouvoir intervenir de bons temps. Plusieurs auteurs ont fait tentatives de implémenter techniques de « screening » auditif qui analysait les réflexes inconditionnés des nouveau-nés a des stimules de fort intensité (techniques comportementaux). Certains utilisaient des appareils plus or mois sophistiquées, mais tous avaient besoins de l'interprétation de un or deux observateurs, travail très laborieux dont les résultats étaient peu fiables.

L'apparition des techniques dites physiologiques, automatiques dont les otoemissions acoustiques ont été les plus importantes, dans les années quatre-vingt dix, ont permis le « screening » de nombreuses nouveau-nés avec une sensibilité élevée. Il est possible maintenant diagnostiquer avec certitude la surdité de l'enfant dès les premiers jours, plus fréquemment, mois et après le diagnostic établi, a réhabilitation doit être initié. On sait que presque 90% des enfants sourds sont nés des parents entendants ce que ralentisse les décisions concernant la stratégie de communication avec l'enfant.

Les travaux de l'école du Colorado, suivit des travaux des nombreux auteurs qui ont étudié enfants réhabilités précocement, ont aidée la prouve que manquait pour conclure que l'intervention précoce (avant six mois), adaptée a chaque enfant malentendant, marque la différence dans l'avenir de l'acquisition de la langage et des compétences de communication. Un screening de l'audition devient vraiment universelle lors que l'étude de l'audition se complet en 95% des cas. Plusieurs combinassions de technologies sont utilisés, les otoemissions automatiques sont généralement utilisées dans le premier stade du screening, encore à la maternité, après les premières 24 heures ; quand les otoemissions sont absents, l'examen devra être suivi de une deuxième évaluation, une semaine or un mois après, utilisant otoemissions acoustiques or potentiels évoquées automatiques or classiques. Le diagnostic définitive de déficience auditive peut être établi dans les premiers mois de vie, permettant initié la réhabilitation intégrée de l'enfant, avec stimulation maximale adaptée, amplification avec des aides électroniques et en cas d'échec après six mois l'enfant peut être admis dans un programme d'implant cochléaire.

Tout cette cascade de screening, diagnostic et réhabilitation sera possible seulement se toutes les ressources nécessaires, humaines, techniques et sociaux se articulent à perfection, se qui n'est pas toujours le cas dans toutes les pays. Audits périodiques comparant les résultats des divers pays et régions de l'Europe sont nécessaires pour établir protocoles d'actuation et rentabilisation avec les ressources disponibles dans chaque pays or région.

ASSOCIAÇÃO DE ANESTÉSICO LOCAL NA ANALGESIA PÓS-OPERATÓRIA NA CRIANÇA

Inês Alpoim Moreira, José Peres de Sousa, Vitor Neto, Vital Calado

Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital de Dona Estefânia

Congresso Nacional do Cinquentenário da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

Estoril, Maio 2003 (Poster)

Introdução: A amigdalectomia é uma cirurgia que provoca muita dor no pós-operatório. Os protocolos actuais de analgesia parecem ser insuficientes, o que sugere a necessidade de uma associação de mais analgésicos no tratamento da dor pós-amigdalectomia. Uma das terapêuticas praticadas é a utilização de anestesia infiltrativa local intra-operatória, nomeadamente com a bupivacaína ou a ropivacaína, visto serem estas as substâncias que maior duração analgésica possuem (cerca de 6h).

Objectivo: Verificar a eficácia da administração intraoperatória de anestésico local, por infiltração de anestésico local na região do palatino posterior, como terapêutica adjuvante no controlo da dor pós-amigdalectomia. Como objectivo operacional, foi definido que a terapêutica seria eficaz se se verificasse uma redução de pelo menos 50% da dor no 1º dia

pós – operatório. Como segundo objectivo, pretendeu-se determinar a progressão da intensidade da dor nos 10 dias seguintes à cirurgia, bem como a analgesia efectuada pelos pais no domicílio.

Método: Estudo de coortes de intervenção.

Material: Foram seleccionados as crianças internadas no Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Dona Estefânia, para serem submetidos a amigdalectomia bilateral, por uma das duas equipas do Hospital de Dona Estefânia, entre Janeiro de 2002 e Dezembro de 2002 (n=44). Como critérios de inclusão foram considerados a idade superior a 5 anos e inferior a 15 anos, bem como a ausência de atraso de desenvolvimento psicomotor. Foi feita a inclusão alternada no grupo de intervenção e não intervenção de todos os doentes seleccionados. O grupo de intervenção (n=22) foi submetido, intra-operatoriamente, a anestesia do tipo infiltrativo na região do palatino posterior com bupivacaína ou ropivacaína (2mg/ml), na dose necessária para atingir um halo branco na mucosa com cerca de 5mm (nunca ultrapassando a dose total de 1ml). O grupo de não intervenção (n=22) foi submetido apenas a analgesia sistémica. A todas as crianças seleccionadas foi entregue uma folha com a escala visual analógica da dor (numerada de 0 a 10, e acompanhada de faces com expressões correspondentes), para registo da intensidade da mesma no dia da cirurgia e nos 10 dias seguintes, bem como da analgesia efectuada no domicílio.

Resultados: Foi feito o tratamento estatístico dos dados utilizado os testes de correlação de variáveis independentes. Das crianças seleccionadas, não foram estudadas 2 crianças do grupo de intervenção (n=20) e 6 do grupo de não intervenção (n=16), por não terem entregue a folha de registo na consulta pós-operatória. Todas as crianças foram submetidas a cirurgia geral, tendo sido medicadas intra-operatoriamente, pela equipa de anestesiologia, com um regime variável de analgesia (metamizol rectal / metamizol rectal + tramadol im / propacetamol ev). A intensidade da dor no dia da cirurgia no grupo de intervenção foi em média 6,8 e no grupo de não intervenção foi de 6,5. Nos dias seguintes à cirurgia a intensidade da dor manteve-se muito semelhante nos 2 grupos, sendo moderada/intensa em mais de 50% das crianças até ao 3º dia. A analgesia diária efectuada foi em média 1,5 supositórios de paracetamol/metamizol nos 3 primeiros dias.

Conclusão: Quanto menor a idade da criança, maior a intensidade da dor referenciada pela mesma; A analgesia local intraoperatória, com bupivacaína ou ropivacaína, não é suficientemente eficaz; A analgesia pós – operatória é administrada, na maioria dos casos, em doses subterapêuticas.

RASTREIO UNIVERSAL DA AUDIÇÃO DOS RECÉM-NASCIDOS DO H, DONA ESTEFÂNIA, BALANÇO DO PRIMEIRO ANO

Fernando Chaves, Inês Soares Cunha, Luísa Monteiro, Ester Pombo, Marta Oliveira, Marta Casimiro, Sofia Veloso, Anabela Caetano, Isabel Oliveira, Iolanda Costa, Lins Socorro, Mónica Santos, Carla Silva, Fernanda Almeida, Luísa Varão, Micaela Serelha, Vital Calado
Serviço Otorrinolaringologia, Unidade Recém-nascidos Alto Risco – Hospital D. Estefânia
Congresso da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-facial, Estoril, Maio de 2003 (Comunicação oral)

Introdução: o Rastreio Universal da Audição dos Recém-nascidos (RUARN) do H. Dona Estefânia, teve início em Maio de 2002, a cargo uma equipa multidisciplinar, constituída por

enfermeiros, técnicos de audiologia, neonatologistas e otorrinolaringologistas, sendo coordenada por um otorrinolaringologista com formação em audiologia.

Objectivo: detecção de hipoacúsia *significativa* antes dos quatro meses de idade e início da reabilitação adequada antes dos seis meses de idade

População e métodos: estudo prospectivo, abrangendo todos recém-nascidos (RN) do H. Dona Estefânia entre Maio de 2002 e Maio de 2003 (doze meses). É um rastreio em três fases, utilizando o binómio *passa/refere*, utilizando otoemissões acústicas automáticas (produtos de distorção), nas duas primeiras fases e potenciais evocados auditivos (de diagnóstico ou automáticos) na terceira fase. Inicia-se na maternidade, após as primeiras vinte e quatro horas de vida e quando o resultado é *refere*, repete-se cerca de uma semana depois. Os RN que não passam na 2ª fase são referenciados à consulta de otorrinolaringologia onde se procede a observação ORL, timpanograma e potenciais evocados auditivos do tronco cerebral. Quando é feito o diagnóstico de hipoacúsia a criança inicia reabilitação adequada.

Resultados: durante o primeiro ano nasceram 1735 crianças no H Dona Estefânia, foram sujeitos a rastreio 1479, variando a taxa de cobertura mensal entre 80,4% e 94%. A taxa de referenciação à 2ª fase foi de 3,5% e a taxa de referenciação à 3ª fase foi de 0,3%.

Conclusão: o esquema organizativo do RUARN do H. Dona Estefânia, em três fases, tem taxas de cobertura e de referenciação dentro dos valores recomendados por organismos internacionais.

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA

DIRECTOR: DR JOSÉ CARLOS MESQUITA

PERSPECTIVA DO ESTUDO DA DIABETES OCULAR NUMA CONSULTA PEDIÁTRICA

Pedro Rodrigues, José Nepomuceno, Cristina Brito, José Mesquita
Unidade Oftalmologia Hospital D. Estefânia, Serviço de Oftalmologia Hospital S. José
Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 1, Jan/Fev de 2003

A duração da diabetes mellitus é um factor de risco no aparecimento de complicações oculares. A prevalência da retinopatia diabética é praticamente nula antes dos 10 anos de idade, independentemente da duração da doença, atingindo 95% após 20-30 anos de evolução. Na idade pediátrica outras manifestações oculares associadas são, também, raramente detectadas.

Na Consulta de Oftalmologia Pediátrica do Hospital de D. Estefânia avaliámos retrospectivamente 62 crianças com diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1, no intervalo de tempo compreendido entre 1 de Janeiro de 1999 e 31 de Junho de 2000. As idades oscilavam entre os 3 e 17 anos (média 11,8 anos), tendo sido 29 casos do sexo feminino e 33 do sexo masculino. O período de evolução da doença variava entre 6 meses e 16 anos (média de 6,2 anos). Na população estudada constatámos uma incidência de 6,4% de lesões oculares. Verificámos 1 caso (1,6%) de retinopatia de fundo, numa adolescente de 17 anos de idade e 11 anos de evolução da doença, e 3 casos (4,8%) de catarata bilateral. Na diabetes juvenil a probabilidade de ocorrência de lesões oculares precoces é baixa. Exceptuando a catarata que pode ocorrer com alguma precocidade, a retinopatia clínica é raramente demonstrável antes do início da puberdade.

Palavras-Chave: Adolescente, catarata, criança, diabetes mellitus, retinopatia diabética

PERTURBAÇÕES OFTALMOLÓGICAS NA TRISSOMIA 21

Ana Xavier, José Carlos Mesquita
Unidade de Oftalmologia do Hospital Dona Estefânia
“Intervenção médica na trissomia 21: novos conhecimentos” Centro de Apoio ao Desenvolvimento Infantil (CADIn)
Cascais, 27 de Junho de 2003 (Conferência)

Os autores referem-se ao desenvolvimento do sistema visual nas suas vertentes anatómica e funcional e relações com o sistema nervoso central salientando os períodos críticos ou sensíveis, a plasticidade do sistema visual, e a importância da experiência visual no desenvolvimento global do indivíduo com trissomia 21. Apresentando estes indivíduos mais frequentemente patologia oftalmológica do que a população em geral são referidas as estatísticas mais significativas existentes a nível mundial. Descrevem-se as anomalias oftalmológicas encontradas nesta síndrome: palpebrais (obliquidade das fendas palpebrais - 63 a 82%, distância interpupilar alargada, epicanthus - 61%, telecanthus, ectropion, entropion, distriquiase, blefarite - 15 a 30%, hordeolum, chalazion); do sistema nasolacrimal (obstrução, dacriocistite), da conjuntiva, da córnea (queratopatia de exposição, espessura central diminuída, queratocone - 5 a 6%), da íris (manchas de Brushfield - 52 a 85%); do cristalino

(catarratas - 4 a 20 %); anomalias vasculares do disco óptico e coróideia (edema do disco, número invulgar de vasos, vascularização evidente da coróideia); glaucoma – 0.7 a 0.9%; estrabismo -29 a 38%; nistagmo -15%; acuidade visual; erros refractivos (falência de emetropização em 75%, defeito de acomodação em 55-82%, necessidade de correcção óptica em idade escolar em 60%, hipermetropia estável em 56.6%, hipermetropia evolutiva em 18.3%, hipermetropia involutiva/miopia evolutiva em 15%, miopia em 7%, astigmatismo em 53%). Para todas são referidos os métodos de diagnóstico e de tratamento, com especial relevância para a cirurgia da catarata, as dificuldades no diagnóstico de glaucoma, e a terapêutica dos defeitos de acomodação. Fazem referência aos métodos utilizados para medição das acuidades visuais e sua técnica de aplicação em crianças com trissomia 21. Dadas as características oftalmológicas específicas da trissomia 21 os autores propõem um calendário de avaliação oftalmológica.

BINOCULARIDADE PRÉ E PÓS-OPERATÓRIA NA EXOTROPIA INTERMITENTE : RESULTADOS

Paulo Silveira Rodrigues*, Paul Martins Campos*, Alice José*, Sónia Ferreira*, Cristina Brito**, Alcina Toscano*

Serviço de Oftalmologia do Hospital de S. José (*) /Unidade de Oftalmologia do Hospital D.^a Estefânia (**)

XLIV Congresso Português de Oftalmologia

Porto, Dezembro de 2001

Revista Portuguesa de Oftalmologia; volume XXVII, nº3, 2003, págs 45-9.

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

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

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

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

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

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA

DIRECTORA: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

INFECÇÃO ODONTOGÉNICA - CONSIDERAÇÕES CLÍNICAS E TERAPÊUTICAS

Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino

Unidade de Estomatologia, Hospital de Dona Estefânia

II Jornadas de Controlo de Infecção em Pediatria e I Jornadas de Infecção em Ginecologia/Obstetrícia

Ericeira, 20 e 21 de Novembro 2003. (comunicação oral)

Sendo a imagem uma ferramenta indispensável para o exercício da estomatologia, os autores apresentam uma projecção dupla de 100 slides abordando os seguintes pontos:

1. Causas, fisiopatologia e microbiologia na infecção odontogénica
2. Clínica (abcesso, celulite, periostite)
3. Terapêutica médica (critérios na escolha do(s) antibióticos)
4. Terapêutica cirúrgica (drenagem, endodontia ou extracção dentária).

Salienta-se a importância da adopção de guidelines na instituição para o tratamento da infecção odontogénica. No capítulo da prevenção comenta-se a necessidade de divulgar o protocolo internacional de profilaxia da endocardite bacteriana com vista a racionalizar o uso dos antibióticos antes dos tratamentos dentários.

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LURDES SANTOS

DEPARTAMENTO DE URGÊNCIA - EMERGÊNCIA

DIRECTOR: DR CARLOS VASCONCELOS

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

RESPONSÁVEL: DR.^a MICAELA SERELHA

DEZ ANOS DE ANUÁRIO: ACTIVIDADE CIENTÍFICA E INVESTIGAÇÃO DO HOSPITAL.

Luís Pereira da Silva ^{*}, Sandra Afonso ^{*}, António Marques ^{**}.

^{*} Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e ^{**} Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

X Reunião do Anuário do Hospital de Dona Estefânia, Sessão Plenária
Lisboa, 21 de Novembro 2003 (Conferência).

Introdução: A actividade científica faz parte do desempenho de um clínico da carreira médica hospitalar e os hospitais centrais devem ser a sede privilegiada da investigação clínica hospitalar. O objectivo do presente trabalho é o de avaliar retrospectivamente a actividade científica e de investigação de um hospital central, o Hospital de Dona Estefânia.

Métodos: Foram avaliados, de 1993 a 2002 (dez anos), os resumos do Anuário do Hospital de Dona Estefânia, publicação anual que colige os trabalhos realizados pelo seu corpo clínico. O estudo incluiu a análise do tipo de trabalhos, a sua forma de divulgação e a produção científica, por intermédio da taxa de trabalhos por médico e por área de assistência.

Resultados: Nos dez anos em análise foram incluídos 1821 trabalhos científicos, sendo 49.7% de investigação; a produção média anual do Hospital foi de 182 trabalhos, 165 comunicações e 24.5 publicações. Em 2002 foram considerados 312 médicos em 24 áreas de assistência, calculando-se uma razão por médico de 0.73 trabalhos e 0.29 trabalhos de investigação, respectivamente.

Discussão: O Anuário constituiu um excelente instrumento para medição directa da actividade científica e de investigação, abrangendo não só trabalhos publicados, mas também os não publicados. Embora não haja dados nacionais similares para comparação, seria de esperar uma maior produção científica do que a que consta no Anuário, tratando-se de um hospital central. Para tal facto podem ter contribuído a sobrecarga assistencial e o valor exíguo atribuído à actividade científica e, particularmente à investigação, na legislação que regula a contratação do corpo clínico nos hospitais portugueses.

Palavras chave: Actividade científica; Anuário; Hospital central; Investigação clínica; Produção científica.

O PAPEL DOS PROBIÓTICOS E PREBIÓTICOS NA ALIMENTAÇÃO DO RECÉM-NASCIDO.

Luís Pereira da Silva.

Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia.

V Seminário de Neonatologia: Gastrenterologia e Nutrição do Recém-Nascido
Porto 31 de Janeiro de 2003 (Mesa redonda).

Os probióticos, prebióticos e simbióticos são considerados alimentos funcionais por poderem, com vantagem, modular o metabolismo e beneficiar a saúde. O seu mecanismo de acção baseia-se no equilíbrio do ecossistema intestinal, onde as bifidobactérias têm um papel preponderante. Procurando explorar esta vantagem, a indústria alimentar tem desenvolvido esforços para produzir fórmulas para lactentes suplementadas com alimentos funcionais, destinadas a crianças privadas de aleitamento materno. Os resultados preliminares dos estudos em recém-nascidos e lactentes parecem ser promissores, sugerindo que os probióticos e prebióticos trazem benefícios em relação à função intestinal e ao desenvolvimento saudável do sistema imunitário, com repercussões favoráveis em algumas patologias alérgicas e infecciosas. A comprovarem-se estes efeitos, um dos principais beneficiários poderão ser os recém-nascidos pré-termo, mais vulneráveis à infecção e à enterocolite necrosante.

Palavras-chave: Alimentação entérica; Prebióticos; Probióticos; Recém-nascido.

VINTE ANOS DE ACTIVIDADE PEDAGÓGICA.

Luís Pereira da Silva.

Clínica Universitária Pediatria, Unidade Cuidados Intensivos Neonatais, H. D. Estefânia.

Reunião Comemorativa 20 Anos Unidade Cuidados Intensivos Neonatais H. D. Estefânia
Lisboa 23 de Abril de 2003 (Mesa redonda).

Apresenta-se a actividade pedagógica desenvolvida pela Equipa de Neonatologia, desde a inauguração da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) (de Abril de 1983 a Abril de 2003). No ensino pós-graduado, aborda-se os aspectos relacionados com: os estágios de Neonatologia I (Maternidade/ Bloco de Partos) e de Neonatologia II (na UCIN), o Ciclo de Estudos Especiais de Neonatologia - pioneira nesta Unidade e criado há 13 anos, o treino em ecografia transfontanelar, acções de formação e cursos de pós-graduação realizados no Hospital e no exterior para os quais tem sido solicitada a colaboração da Equipa, e o facto de alguns assistentes da Equipa serem orientadores de formação de internos de pediatria médica. No ensino pré-graduado, refere-se a colaboração da Equipa no ensino pré-graduado aos alunos da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, sendo que a UCIN faz parte da Clínica Universitária de Pediatria da referida Faculdade desde há 19 anos. A Equipa participa no estágio pré-licenciatura aos alunos do 6º ano e, alguns membros da Equipa, no ensino de Patologia Pediátrica aos alunos do 5º ano, na condição de Assistentes Convidados da referida cadeira.

Palavras-chave: Actividade pedagógica; Ensino pós-graduado; Ensino pré-graduado; Neonatologia.

AVALIAÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL. APRESENTAÇÃO E DISCUSSÃO DE CASOS CLÍNICOS

Luís Pereira da Silva

Clínica Universitária de Pediatria, Unidade Cuidados Intensivos Neonatais, H.D. Estefânia.
Workshop em Dietética integrado no IV Encontro Nacional das Tecnologias da Saúde
Lisboa, 17 de Outubro de 2003 (Workshop).

Utilizando casos problema, sugere-se a abordagem clínica na criança com indícios de desnutrição, visando o diagnóstico e a quantificação do grau de desnutrição. Exemplifica-se com casos de desnutrição no recém-nascido (atraso de crescimento intra-uterino), no lactente e na criança mais velha. Também é referida a avaliação da criança com sobrepeso/ obesidade. A avaliação baseia-se essencialmente na antropometria, discutindo-se as técnicas mais adequadas, a selecção dos valores de referência e a interpretação das medidas obtidas.

Palavras-chave: Antropometria; Avaliação nutricional; Desnutrição.

NUTRIÇÃO PARENTÉRICA.

Luís Pereira da Silva *, J. Castela **, L. Malheiro ***, M. Nona **.

* Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ** Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Lisboa; *** Hospital Nossa Senhora da Oliveira, Guimarães.

Consensos Nacionais de Neonatologia, XXXI Jornadas da Secção de Neonatologia S.P.P. Guimarães 2003 (Mesa redonda).

Com a nutrição parentérica, pretende-se providenciar ao recém-nascido os nutrientes necessários para promover a retenção azotada e a reserva proteica, assim como fornecer energia para os processos metabólicos, facilitando o crescimento e a maturação.

Apesar de haver, desde há muito, programas informatizados que auxiliam a prescrição de nutrição parentérica neonatal, as premissas em que assentam os respectivos protocolos estão constantemente a ser actualizados. O objectivo da presente proposta é o de reunir o que actualmente parece ser consensual, devendo a mesma adaptar-se às circunstâncias individuais.

Palavras-chave: Consenso; Nutrição parentérica; Protocolo; Recém-nascido.

OSMOLALIDADE DE FORMULAS PARA PRÉ-TERMO SUPLEMENTADAS COM POLÍMEROS DE GLICOSE E TRIGLICERÍDEOS DE CADEIA MÉDIA

Luís Pereira da Silva *, Mónica Pitta Grós Dias **, Micaela Serelha *, Daniel Virella **.

* Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e ** Serviço de Dietética do Hospital de Dona Estefânia; *** Epidemiologista Secção Neonatologia S.P.P. 17ª Reunião da Secção de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição da S.P.P. Coimbra, 2003 (Poster).

Introdução: A adição de suplementos energéticos a fórmulas para pré-termo é uma possível estratégia para aumentar a provisão entérica respeitando a restrição de fluido em casos, como a displasia broncopulmonar. Esta manipulação de fórmulas padrão pode levar ao aumento indesejado da osmolalidade, não devendo a osmolalidade da alimentação de recém-nascidos exceder 400 to 425 mOsm/kg.

Objectivo: Medir a osmolalidade de várias fórmulas para pré-termo comercializadas, após a adição de polímeros de glicose (PG) e triglicerídeos de cadeia média (TCM).

Métodos: A osmolalidade foi medida por crioscopia automática. Foram analisadas seis fórmulas em pó, nas concentrações de 14g/100ml e 16g/100ml, e cinco fórmulas líquidas. Às fórmulas em pó, em ambas as concentrações, e às fórmulas líquidas, foram adicionadas 10% (baixa suplementação – BS) ou 20% (alta suplementação – AS) de calorias, respectivamente, utilizando PG e TCM na proporção de 1:1 de calorias glucídicas:lipídicas. A análise dos coeficientes de variação iter-análise e intra-análise das medições foi sempre <3.9%.

Resultados: A osmolalidade média (mOsm/Kg) das fórmulas não suplementadas variou entre 268.5 e 315.3 mOsm/Kg, aumentando em cerca de 3 a 5% nas fórmulas bom BS e em cerca de 6 a 10% nas fórmulas com AS. Nenhuma fórmula excedeu 352.8 mOsm/Kg.

Conclusão: A maioria das fórmulas suplementadas providencia o mínimo de energia necessária a lactentes submetidos a restrição de fluido, sem exceder a osmolalidade máxima recomendada na alimentação de recém-nascidos. No entanto, a adição de suplementos energéticos não proteicos pode alterar o equilíbrio dos nutrientes das fórmulas padrão, nomeadamente da razão proteína:energia.

Palavras-chave: Fórmulas para pré-termo; Osmolalidade; Polímeros de glicose; Triglicerídeos de cadeia média.

COMPATIBILITY OF CALCIUM AND PHOSPHATE IN FOUR PARENTERAL NUTRITION SOLUTIONS FOR PRETERM NEONATES.

Luís Pereira da Silva *, Abdul Nurmamodo *, J.M. Videira Amaral *, Maria Luísa Rosa **, Maria Clara Almeida **, Maria Lucília Ribeiro **.

* Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e ** Serviços Farmacêuticos, Hospital de Dona Estefânia.

American Journal of Health-System Pharmacy 2003;60:1041-4.

Objective: The aim of this study was to evaluate the compatibility of calcium (Ca) and phosphate (P) in four parenteral nutrition (PN) solutions, designed for preterm neonates cared soon after birth, when some factors promoting precipitation of Ca and P salts may be coincidental.

Material and Methods: A preterm infant weighing 1000 g cared within the first three days after birth, limited to daily intakes of water and protein (per Kg of body weight) of 100 ml and 0.5 g (amino acid concentration = 0,5%) respectively, was the patient model for this study. Monobasic phosphate (NaH₂PO₄ 27.5%) and sodium glycerophosphate (Glycophos[®]) were the sources of inorganic and organic phosphate used, respectively. Four PN admixtures were prepared using different Ca and P concentrations (mg/dl): mixture A: Ca=40 /inorganic P=25; mixture B: Ca=40 /organic P=25; mixture C: Ca=60 / inorganic P =37 and mixture D: Ca=60 / organic P =37. The Ca:P ratio was 1.7:1 in all admixtures. Visual inspection,

particulate matter determination, turbidity, pH and osmolality were the methods used for in-vitro physical analysis of the PN mixtures.

Results: The four studied PN admixtures were physically stable for 3 days cold storage conditions (2 to 8°C) followed by 24 hours in room temperature (20 to 25°C). The admixtures were also stable when infusion conditions reached 30°C at maximum.

Conclusion: Our data suggest an excellent physical compatibility of all evaluated PN admixtures prepared for preterm neonates cared within the first three days after birth. These solutions were stable under circumstances which promote precipitation of Ca and P salts, such as high room temperature, low volume of water, reduced amino acids concentration, even using inorganic phosphate as source of P, at concentrations (mg/dl) reaching Ca=60 / P=37.

Key words: Calcium; Compatibility; Newborn infant; Phosphate; Parenteral nutrition.

OSMOLALITY OF SOLUTIONS FOR NEONATAL PARENTERAL NUTRITION CORRELATES WELL WITH OSMOLARITY CALCULATED BY A SIMPLE EQUATION.

Luís Pereira da Silva *, Daniel Virella **, Graça Henriques *, Mónica Rebelo *, Micaela Serelha *, João M. Videira Amaral *.

* Clínica Universitária de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e ** Epidemiologista da Secção de Neonatologia da S.P.P.

Biology of the Neonate 2003;83:79 [Abstract].

Objective: To measure the osmolalities of neonatal parenteral nutrition (PN) solutions and to determine if these values may be predicted by a simple equation for calculation of their osmolarity values.

Methods: The osmolalities of 101 consecutive different final PN admixtures, prepared for 36 neonates, were measured by the freezing point depression method. The respective intra-assay and inter-assay coefficients of variation were always less than 2.1%. Linear multivariate regression analysis was used to determine a predictive equation of osmolarity that correlates closely with the value of measured osmolality.

Results: The mean (SD) osmolality of the final PN admixtures was 749.7 (165.4) mOsm/Kg. The best fitted equation, with a coefficient of discrimination $R^2 = 0.95$ ($R^2 = 0.90$ for samples between 500 and 1000 mOsm/L), is: Osmolarity (mOsm/L) = (nitrogen x 0.8) + (glucose x 1.235) + (sodium x 2.25) + (phosphorus x 5.43) – 50, with the concentration of components in mmol/L. Adapting the equation in our daily practice, using g/L for glucose and amino acids, mg/L for phosphorus, and mEq/L for sodium, the equation is: Osmolarity (mOsm/L) = (amino acid x 8) + (glucose x 7) + (sodium x 2) + (phosphorus x 0.2) – 50, with a similar R^2 .

Conclusion: Taking into account that an osmometer is not available in most clinical settings, the proposed equation appears to provide a quick and simple osmolarity calculation of neonatal PN solutions, thus allowing more accurate decisions to be taken regarding the choice of route and rate of administration of PN solutions.

Key words: Newborn infants; osmolality; osmolarity; parenteral nutrition.

NORMAS DE ELABORAÇÃO E REDACÇÃO DE UM TRABALHO CIENTÍFICO.

Luís Pereira da Silva, João M. Videira Amaral

Semana de Acolhimento aos Novos Internos, Direcção Internato do Hospital D. Estefânia
Lisboa, 9 de Janeiro 2003. (Curso pós-graduação)

Nesta comunicação, dirigida aos internos do internato complementar das diversas especialidades do Hospital de Dona Estefânia, dá-se ênfase a aspectos elementares na elaboração de um trabalho científico, incluindo casos clínicos, estudos retrospectivos descritivos, de prevalência, caso-controlo, de coorte e ensaios clínicos. Chama-se especial atenção para a adequada revisão bibliográfica e providenciar o apoio epidemiológico ou bioestatístico na fase da concepção do estudo. Em relação à redacção do manuscrito, faz-se referência às rubricas convencionais que o integram, de acordo com o protocolo de Vancouver, e das vantagens de publicar o artigo numa revista indexada pelas principais bases bibliográficas internacionais.

HIPERNATRÉMIA – UM CASO CLÍNICO E ANÁLISE RETROSPECTIVA

José Jacobetty, António Amador, Luís Pereira da Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia.

Hospital de D. Estefânia, Reunião Geral do Serviço 1

Lisboa, 13 de Fevereiro de 2003.

Apresenta-se um caso de desidratação hipernatrémica num recém-nascido com 10 dias de vida, não havendo a referir antecedentes perinatais relevantes. Os pais, muito motivados para o aleitamento materno, transmitiam a ideia de que a secreção láctea seria suficiente, o que dificultou o reconhecimento mais precoce da etiologia, nesta criança que se encontrava com aleitamento materno exclusivo desde o nascimento.

A propósito, efectua-se um estudo retrospectivo de casos de hipernatrémia (natrémia > 150 mEq/L) em doentes internados na U.C.I.N. nos últimos 8 anos (1995-2002), analisando a prevalência, etiologia e terapêutica efectuada. Foram incluídos 20 casos, 14 como diagnóstico de admissão e 6 como intercorrência durante o internamento. Sete casos (35%) relacionaram-se com hipogaláctia materna em recém-nascidos com aleitamento materno exclusivo. A idade média de diagnóstico foi de 6 dias (1-29) e o valor máximo de natrémia (mEq/L) foi de 156 (151-177). Foi possível corrigir a natrémia em 17 casos, tendo a correcção durado em média 36,5 horas (12-72) após ter sido feito o diagnóstico. A velocidade média da correcção foi de 0,62 mEq/L/h (0,17-1,43). Cinco doentes (25%) faleceram, muito provavelmente pela patologia de base. Seis doentes tiveram convulsão, três dos quais durante a correcção da natrémia, admitindo-se que possa ter estado relacionado com velocidade de correcção da natrémia superior à recomendada ($< 0,5$ mEq/L/h).

METABOLISMO DA ÁGUA E ELECTRÓLITOS NO RNMBP.

Maria Teresa Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia .

V Seminário de Neonatologia

Porto, Janeiro de 2003 (Palestra).

No recém-nascido de muito baixo peso (RNMBP) o equilíbrio hídrico e electrolítico é muito instável e influenciado por uma série de factores. A imaturidade extrema condiciona perda de grandes quantidades de água através da pele podendo levar a desidratação hiperosmolar. Nos primeiros dias de vida há redistribuição da água e electrólitos entre o compartimento intracelular e o extracelular e o rim apresenta alguma incapacidade para compensar estes desvios. Podem ainda ocorrer outras doenças à semelhança do RN de termo, como enterocolite necrosante, anomalias congénitas do aparelho digestivo, meningite, asfixia ou insuficiência renal aguda que, como naqueles, podem alterar este equilíbrio já de si instável. A perda de água em excesso pela pele ocorre sobretudo no RN extremamente imaturo com PN < 750g e nas primeiras 96h de vida. Corresponde a grandes e rápidas perdas de água do espaço intersticial com conseqüente hiperosmolaridade extracelular e desidratação intracelular. Barreiras físicas que impedem a evaporação e elevadas taxas de humidade no meio ambiente podem diminuir significativamente estas perdas. No RNMBP continuam a ser descritas as 3 fases da diurese: fase pré-diurética com diurese tão baixa quanto 0,5 a 1ml/Kg/dia; a fase diurética com diurese muito elevada, independente da administração de líquidos; e a fase pós diurética. Estas especificidades implicam que 1) se administrarmos poucos líquidos na fase pré diurética corremos o risco de provocar hipernatrémia mas, se administrarmos líquidos em abundância, podemos provocar hiponatrémia. Nas primeiras horas de vida, uma diurese inferior à esperada acompanhada de hipernatrémia poderá ser erroneamente interpretada como traduzindo suprimento hídrico insuficiente. A conseqüente liberalização da administração de líquidos pode condicionar abertura do canal arterial, edema pulmonar, dificuldade em retirar do ventilador, enterocolite necrosante, hemorragia intraperiventricular e displasia broncopulmonar. Este estado "fisiológico" pode ser ainda mais agravado se administrarmos Na nos primeiros dias de vida. Tanto a perda insensível de água através da pele como a imaturidade renal são positivamente influenciadas pela administração de corticóides pré-natais.

Palavras-chave: Hipernatrémia, água, recém-nascido de muito baixo peso

VINTE ANOS DE ACTIVIDADE CIENTÍFICA.

Maria Teresa Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia .

Comemoração dos 20 anos da UCIN do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa - 23 de Abril de 2003 (Mesa redonda).

Introdução: A avaliação da actividade científica de uma unidade de saúde é de extrema importância, podendo considerar-se como uma auditoria à capacidade de actualização, criatividade e inovação de uma equipa, traduz a preocupação com a qualidade do trabalho efectuado e também com a capacidade de investigação da equipa que nela trabalha.

Objectivo: Avaliar a actividade científica desenvolvida na UCIN do Hospital de Dona Estefânia durante os 20 anos da sua existência.

Material e Métodos: Os dados foram colhidos com base nos curricula de elementos da equipa, dos arquivos da unidade, da publicação do Anuário entre 1993 e 2001 e da memória de alguns elementos. Foram englobados os seguintes itens: presidência e moderação de

conferências, palestras e mesas redondas; conferências, palestras e comunicações livres; trabalhos publicados; participação em estudos multicêntricos nacionais e internacionais; estudos prospectivos desenvolvidos pela própria unidade; trabalhos indexados em MedLine e citações; colaboração em teses de doutoramento e mestrado; participação em conselho científico, editorial ou redactorial de revistas científicas; e finalmente, a actividade desenvolvida no âmbito de corpos directivos de sociedades científicas. Excluíram-se as apresentações em reuniões da unidade, do serviço ou outras reuniões de âmbito estritamente hospitalar e as aulas dadas no âmbito da actividade pedagógica da Faculdade. Tomou-se como número de elementos de equipa a média de 9 por ano, baseado no número de anos durante o qual cada elemento integrou a equipa e o número total de elementos que dela já fizeram parte.

Resultados: Contabilizaram-se 123 moderações de mesa - 98 nacionais e 25 internacionais - numa média de 6 por ano e 0,7/médico/ano; 487 conferências, palestras e comunicações livres - 368 nacionais e 119 internacionais, numa média de 25 intervenções/ano, 2,7 intervenções/médico/ano; 221 publicações - média 11 publicações/ano, 1,2 trabalhos/médico/ano. Os anos de encerramento da maternidade são os de menor número de comunicações livres. A Unidade participou em 20 trabalhos prospectivos nacionais, em 14 estudos multicêntricos, dos quais 5 internacionais e em 5 teses de mestrado ou doutoramento. Onze trabalhos estão indexados em MedLine, encontraram-se 21 citações e foram atribuídos prémios a 23 trabalhos. Houve 10 participações em corpos directivos de sociedades científicas, 1 das quais internacional; 15 participações em corpos redactoriais e editoriais de revistas científicas, 3 das quais internacionais; organização de 64 reuniões científicas, 5 das quais internacionais.

Discussão: Não havendo termo de comparação é difícil avaliar a adequação da actividade desenvolvida. A nós, parece-nos insuficiente se compararmos os resultados apresentados com os artigos indexados em MedLine por Anna Greenought em 2002 e já neste ano de 2003, respectivamente 18 e 10. Ou mesmo com o que Alexandre Quintanilha diz dos seus primeiros anos em Berkeley na década de 70: “Nesses 7 ou 8 anos publiquei cerca de 8 *papers* por ano... e em revistas muito boas.” Se a UCIN é um espelho do Hospital deve melhorar, mas o Hospital também deve melhorar. Por isso fazemos propostas. Devem ser estimulados estágios em serviços idóneos de grande produtividade; deve investir-se na publicação em revistas indexadas e participar mais em estudos multicêntricos nacionais e internacionais; a promoção da investigação passa pela definição de objectivos por períodos definidos, por grupos profissionais e por áreas de interesse; passa pela avaliação da concretização desses objectivos, pelo envolvimento activo da instituição e pela promoção ao recurso a bolsas de investigação. Para isso é fundamental a criação de um Departamento de Investigação em Pediatria cujos embriões, afinal, até já existem no hospital: o Centro de Formação Profissional e de Investigação, o Núcleo de Estudos Pediátricos e o Anuário, cada um deles a trabalhar actualmente isolado e só.

Palavras-chave: UCIN, actividade científica, desempenho

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

Maria Teresa Neto, Ana Nunes, Mário Mateus.

Unidade de Vigilância Pediátrica da SPP.
XIX Jornadas de Pediatria da SPP
Sesimbra, Maio de 2003 (Mesa redonda).

Introdução: O *Streptococcus* do grupo B é o agente mais frequente como causa de infecção bacteriana de origem materna.

Objectivo: Conhecer a epidemiologia da infecção por *Streptococcus* do grupo B e tentar determinar qual a melhor directiva para profilaxia da infecção neonatal – risco infeccioso ou rastreio universal do estado de portador.

Métodos: Tipo de estudo - vigilância epidemiológica nacional. Mensalmente são enviados cartões de notificação a todos os pediatras através da Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria (UVP/SPP). Caso a resposta seja positiva, deve ser preenchida uma ficha a enviar à UVP.

Resultados: De 1 de Abril de 2001 a 1 de Abril de 2003, foram comunicados 107 casos - incidência estimada de 0,5/1000 nados-vivos. A mediana de idade de gestação foi 39 semanas e a do peso ao nascer de 3 160g; cerca de 19% dos RN eram pré-termo (20/106), 12 eram baixo peso e 4 muito baixo peso; 14% das gestantes tiveram febre periparto, amnionite, líquido amniótico fétido ou PCR positiva e apenas 5 eram portadoras de SGB conhecidas. Em 72% dos casos o parto ocorreu nas 12h que se seguiram à rotura de membranas e em 81% não havia risco infeccioso materno. O início da doença ocorreu nas primeiras 6h de vida em 53% das crianças e nas primeiras 72h em 81%. Apenas 5 crianças tiveram início dos sintomas para além dos 28 dias uma das quais aos 62. Noventa e uma crianças tiveram sinais clínicos de sépsis e hemocultura positiva e 20 tiveram meningite. Realçamos a existência de um caso de artrite séptica do joelho e outro de adenite cervical como formas tardias de apresentação da doença. A letalidade foi de 7,5% e maior na infecção tardia (5,8% vs 16,7%). A taxa de óbitos foi muito superior no RNPT (20% vs 4,7%). A mortalidade estimada foi de 3,5/100 000 NV.

Conclusão: A incidência de infecção por *Streptococcus* do grupo B na população de RN portugueses é semelhante à descrita por outros autores. A infecção é rara depois dos 28 dias de vida. Na população portuguesa a profilaxia da infecção por *Streptococcus* do grupo B terá que passar obrigatoriamente pelo rastreio universal da grávida.

Palavras-chave: Infecção neonatal, *Streptococcus* do grupo B, rastreio da grávida.

PREVENÇÃO DA INFECÇÃO HOSPITALAR EM NEONATOLOGIA

Maria Teresa Neto.

Formação de Formadores para Coordenadores e Enfermeiros das Comissões de Controlo de Infecção do PNCI-INSA. INSA

Lisboa, Novembro de 2003 (Acção de formação).

A infecção é mais frequente nas UCIN do que em qualquer outra unidade se excluirmos as unidades de queimados, podendo atingir mais de 30% dos RN admitidos. O RN é muito vulnerável no que respeita à infecção. As defesas de outros grupos etários são aqui inexistentes ou “deprimidas”; o diagnóstico é difícil; a infecção pode ser rapidamente evolutiva e a mortalidade elevada. Daí a grande preocupação com este assunto. De estudos

nacionais e internacionais sabe-se que os agentes mais frequentes na infecção de origem hospitalar no RN são o *Staphylococcus* coagulase negativa e o *Staphylococcus aureus* e, depois os Gram negativo de origem entérica ou não entérica, alguns dos quais se sabe que são resistentes aos antibióticos mais frequentemente utilizados na infecção tardia do RN. A medida isolada mais importante na prevenção da infecção hospitalar é a lavagem das mãos. Há outras medidas básicas: a relação enfermeiro/doente, a taxa de ocupação, a demora média, a arquitectura da unidade, a política de antibióticos. Outras medidas são: 1) As luvas cujo uso só é recomendável quando se contacta com produtos biológicos e em doentes com isolamento de contacto. As mãos devem ser lavadas antes e depois de as colocar, devem mudar-se as luvas entre cada doente e, uma medida importante, as mãos com luvas nunca devem ser lavadas. 2) A bata – a bata usada na unidade deve ser de uso exclusivo na unidade. 3) A protecção dos sapatos não traz qualquer vantagem. 4) Touca - deve ser usada nos blocos operatórios e quando se fazem procedimentos cirúrgicos na unidade 5) Máscara - deve ser usada nas mesmas situações que necessitam de touca e também quando é necessário proteger o profissional do doente com infecção respiratória - por exemplo durante a entubação traqueal de um RN com tosse - ou proteger o doente do profissional. Outras medidas de prevenção da infecção passam pelo conhecimento das estirpes mais comuns na unidade, a sua sensibilidade e o conhecimento do estado de portador de estirpes multirresistentes de doentes transferidos de outras unidades.

Palavras-chave: Infecção, UCIN, prevenção

USO RACIONAL DE ANTIBIÓTICOS EM NEONATOLOGIA.

Maria Teresa Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia.

II Jornadas de Controlo da Infecção em Pediatria e I Jornadas de Controlo da Infecção em Ginecologia e Obstetrícia.

Ericeira, Novembro de 2003 (Mesa redonda).

Resumo:

A seguir ao oxigénio, os antibióticos são provavelmente o medicamento mais usado em Neonatologia. A grande susceptibilidade do RN à infecção e a possibilidade de uma rápida evolução para situações clínicas muito graves faz com que sejam prescritos antibióticos a uma elevada percentagem de RN admitidos em UCIN que em algumas casuísticas chega a atingir os 90%. O uso abusivo de antibióticos é a principal causa para o surgimento de estirpes bacterianas multirresistentes pelo que o seu uso parcimonioso é de importância fundamental. O controlo e melhoria do uso de antibióticos dependem de vários factores de que destacamos como mais importantes: uma política correcta e controlo de prescrição de antibióticos, técnicas adequadas de controlo de infecção, qualidade e rapidez na resposta laboratorial, conhecimento da susceptibilidade das estirpes isoladas na unidade, divulgação de esquemas terapêuticos adequados a bactérias multirresistentes e o conhecimento do estado de colonização de doentes transferidos de outras unidades. No período neonatal os antibióticos podem ser prescritos como profiláticos, como terapêutica empírica e como terapêutica dirigida. Há apenas três situações em que é lícito prescrever antibióticos como profilaxia no período neonatal: profilaxia da oftalmia neonatal, profilaxia da infecção da

ferida operatória e profilaxia da infecção urinária em doentes com anomalia obstrutiva do tracto urinário. Diz-se que a prescrição é empírica quando não há ainda identificação do agente infeccioso. É o que acontece na maioria das situações quando da primeira prescrição de antibióticos: o RN está clinicamente séptico, são realizadas colheitas para exame bacteriológico e prescrito antibiótico não de acordo com o agente infeccioso que é ainda desconhecido mas de acordo com o agente mais provável como causa daquela infecção. Quando a infecção tem início antes das 72h de vida é suposto que é de origem materna. Sabe-se que em Portugal o agente mais frequente na infecção precoce é o *Streptococcus* do grupo B (SGB) e que em segundo lugar surgem as *Enterobacteriácias*. É lícito então iniciar esta terapêutica com penicilina ou ampicilina e gentamicina. Se o RN estava clinicamente doente e houve parâmetros laboratoriais de infecção, esta terapêutica deve ser realizada durante 10 dias mesmo que a hemocultura tenha sido negativa. Outra situação diz respeito à infecção tardia em RN vindos do domicílio: pode ser uma infecção com origem na comunidade mas pode ainda ser de origem materna. Os agentes mais prováveis são o *Pneumococcus* e o *Haemophilus influenza*, o SGB e as *Enterobacteriácias*. Os antibióticos de escolha para uma antibioticoterapia empírica seriam ampicilina + gentamicina + cefalosporina de 3ª geração de modo a cobrir todos os agentes nomeadamente as *Enterobacteriácias*, o *Pneumococcus* e o *Haemophilus* resistentes à ampicilina. A infecção pode ser ainda de origem hospitalar em RN internado em cuidados intensivos. As hipóteses podem ser muito variadas. Se a doença é insidiosa e os parâmetros laboratoriais de infecção discretos ou lentos pode admitir-se que se trata de uma sépsis com origem no cateter (se ele existe), provavelmente um *Staphylococcus* coagulase negativa, que nos autoriza a iniciar terapêutica com vancomicina e gentamicina. Se o início é abrupto e grave pode admitir-se que se trata de outro agente e medicar com cefalosporina de 3ª geração e aminoglicosídeo. Para que estas decisões possam ter uma base científica é de primordial importância o conhecimento da ecologia da Unidade e da sensibilidade dos agentes mais frequentemente isolados.

Palavras-chave: Recém-nascido, UCIN, antibióticos, multirresistência.

INFECTION ON VERY LOW BIRTH WEIGHT NEWBORN INFANTS PORTUGUESE NETWORK ON VLBW NEWBORN INFANTS.

Maria Teresa Neto, Micaela Serelha, Graça Henriques and the Portuguese VLBW Network Study Group - Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics - Lisbon, Portugal. 44th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research.

Bilbao, Setembro de 2003 (Comunicação livre).

Paediatric Research 2003 [Abstract]

Introduction: Portuguese network on VLBW newborn babies has started on 1994. Infection has been one of the major concerning items and improvements in the database have been made with the objective of increasing our knowledge on this issue. Aim: To present data on epidemiology of infection in VLBW infants registered on a national network.

Methods: Data were collected from the national registry since the year of 1998 through 2000. Systemic infection - clinical sepsis with or without positive blood culture, meningitis and pneumonia were included.

Results: Throughout the 3 years period 2844 VLBW infants were registered in the network; 1023 (36%) had at least one episode of infection during the in hospital staying; 216 (21%) were recognized as mother-related sepsis (rate of mother-related sepsis 76/1000), with 49 (22.7%) isolates in blood culture. The most common single isolate was group B *Streptococcus* (n=14) followed by *E. coli* (n=10). The rate of early-onset proved sepsis was 15.5%. Hospital acquired sepsis affected 31% of all admitted infants surviving more than 72h; 21% had positive blood culture and the most common isolates were coagulase negative *Staphylococcus* (n=51) and *Klebsiella* (n=51). The rate of coagulase negative *Staphylococcus* sepsis was 11.3% of all survivors behind 72h of life. Early (<72h) or late pneumoniae affected 155 infants - 66 without sepsis; 9 infants had meningitis. One hundred eight babies died from infection. Lethality was 20.8% and 8% respectively for mother-related and hospital acquired infection.

Conclusion: Infection is one of the most important issues in VLBW newborn infants. Knowledge of incidence of hospital acquired infection and its control is of utmost importance and is part of good practice standard. In spite of being less frequent, mother-related infection is the most lethal.

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

Key words: Very low birth weight newborn babies, infection, epidemiology.

NORMAS DE BOA PRÁTICA CLÍNICA RELACIONADA COM A COLOCAÇÃO E MANUTENÇÃO DE CATETERES VENOSOS CENTRAIS NO RN.

Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Armandina Horta, Paolo Casella, Rita Ventura.

Secção de Neonatologia da SPP; Comissão Nacional de Controlo de Infecção Hospitalar; Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica

Consensos Nacionais de Neonatologia, XXXI Jornadas da Secção Neonatologia da S.P.P. Guimarães, 2003 (Mesa redonda).

O cateterismo venoso central é uma prática comum nas unidades de cuidados intensivos neonatais. A técnica pode ser necessária no período neonatal imediato - caso do cateter da veia umbilical ou, mais tarde, com outra localização, em recém-nascidos pré-termo ou submetidos a grandes intervenções cirúrgicas. O cateterismo venoso central acompanha-se de um número elevado de complicações de ordem infecciosa, mecânica ou outras. As indicações para colocação e as normas para manuseamento de um cateter venoso central no período neonatal nem sempre são muito claras. Em Portugal não existem protocolos que padronizem estas atitudes. O objectivo destas normas é definir as indicações para colocação,

manuseamento, manutenção e retirada de CVC no recém-nascido e é dirigido a neonatologistas, pediatras com competência em neonatologia ou que trabalhem directamente com o RN, cirurgiões pediatras e enfermeiros de cuidados intensivos e intermédios neonatais. São definidas normas gerais, indicações para colocação de CVC, tipos de cateter, locais de inserção, quem deve colocar e onde, controlo de localização da ponta, tempo de permanência, normas de manuseamento e inserção, as complicações mais frequentes de cada tipo de cateter e as indicações para o retirar. O protocolo engloba ainda um diagrama para o procedimento em caso de infecção por *Staphylococcus* coagulase negativa relacionada com o cateter, o protocolo de utilização do factor recombinante do plasminogénio em caso de trombose grave e tabelas de pressão dos cateteres epicutâneo-cava.

Palavras chave: UCIN, cateter venoso central, normas orientadoras

NAScer PREMATURO EM PORTUGAL – UMA HISTÓRIA DE SUCESSO.

Maria Teresa Neto.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia.

Revista da Ordem dos Médicos 2003; Ano 19 (Nº38): 44-5.

A pergunta frequente dos políticos sobre qual a razão de tão boas taxas de saúde perinatal pode ter apenas uma resposta: organização de cuidados. É tão eficaz esta medida que nos tirou dos fundos da Europa, nos fez escalar a alta velocidade a fila dos países desenvolvidos e passar mesmo à frente de muitos deles. As taxas de mortalidade infantil, neonatal e perinatal já não nos envergonham. Houve quem, com olhos de longo alcance, reconhecesse as necessidades, detectasse o errado e propusesse medidas concretas. No outro lado houve quem, com poder para mandar, soubesse ouvir. Na altura foram medidas drásticas, contra a vontade do povo, antieleitoristas. Mas foram tomadas e cumpridas. Os resultados não se fizeram esperar e foram tais que ainda hoje causam admiração. Contudo, parte destas medidas já não estão em vigor. Há hospitais com menos de 1500 partos/ano e programam-se maternidades com mais de 7000 partos/ano. Sem equipas de médicos mas apenas médicos, sem equipas de enfermeiros, sem sistema nacional de saúde que é para onde caminhamos, com orçamentos baseados em anacronismos, não sabemos o que acontecerá mas prevê-se um mau futuro: agravamento das taxas de mortalidade, agravamento da qualidade de cuidados, ausência de cuidados para a população que não pode pagar. Dentro de pouco tempo estaremos tão “evoluídos” em cuidados de saúde como os EUA e, quando estivermos outra vez na cauda da Europa iremos perguntar porquê.

Palavras-chave: organização de cuidados de saúde, taxas de mortalidade.

UM CASO CLÍNICO DE GRANULOMAS BRONQUÍCOS. A IMPORTÂNCIA DA BRONCOSCOPIA NO DIAGNÓSTICO E NO TRATAMENTO.

António Amador*, José Jacobety*, Isabel Barata*, António Clington*, José António Oliveira Santos**, Micaela Serelha*.

Clínica Universitária de Pediatria, Serviço 1, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais* e Serviço 2, Área de Broncologia**, Hospital de Dona Estefânia.

Jornadas de Actualização em Medicina Perinatal

Lisboa, 29 de Março de 2003. (Poster) - 2º Prémio para o melhor poster.

52º Congreso de la Asociación Española de Pediatría.

Madrid, 21 de Julho de 2003 (Poster)

Introdução: É conhecido que os lactentes submetidos a intubação endotraqueal têm um risco aumentado de lesões adquiridas das vias aéreas. A presença de tecido de granulação torna-se mais frequente em situações de intubações prolongadas e pode inclusive obstruir completamente o brônquio.

Objectivo: Demonstrar, pela apresentação de um caso clínico, a utilidade e a eficácia da broncoscopia no diagnóstico e na resolução de lesões adquiridas das vias aéreas.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de um recém-nascido internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) por prematuridade (idade gestacional de 28 semanas) e com peso ao nascer 998 gramas. Foi submetido a ventilação mecânica, evoluindo para displasia broncopulmonar, com dependência de ventilação assistida e má progressão ponderal. A broncofibroscopia revelou obstrução significativa das vias aéreas pela presença de granulomas endobrônquicos. A realização de electrofulguração dos granulomas com argon possibilitou a extubação. A broncofibroscopia de controlo mostrou o desaparecimento dos granulomas.

O doente foi transferido para uma enfermaria de primeira infância aos quatro meses de idade, dependente de oxigénio, sob terapêutica diurética e com bom ganho ponderal.

Discussão: com o aparecimento de broncoscópios ultrafinos o campo de utilização da broncoscopia em cuidados intensivos neonatais tem vindo a alargar-se cada vez mais. É, nesta altura, uma técnica indispensável na prestação de cuidados a alguns recém-nascidos internados nas UCINs, quer no campo do diagnóstico, quer como técnica de intervenção. No presente caso permitiu a identificação de uma complicação importante da ventilação mecânica e foi utilizada para o seu tratamento. Possibilitou ao doente não só ser extubado mas também melhorar o seu estado nutricional.

Palavras chave: granulomas brônquicos; broncoscopia; recém-nascido.

ENTEROCOLITE NECROSANTE - REGISTO NACIONAL DOS RECÉM -NASCIDOS DE MUITO BAIXO PESO, 1996 - 2000

Gustavo Rocha, Gorett Silva, Daniel Virella*, Hercília Guimarães.

Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 3. Mai/Jun de 2003

Introdução: A enterocolite necrosante (EN) é a patologia gastrointestinal adquirida mais preocupante no período neonatal. O Registo Nacional dos Recém-nascidos de Muito Baixo Peso [RNMBP, recém-nascidos (RN) com peso à nascença (PN) entre 500 e 1499g] inclui dados epidemiológicos relativos a esta entidade clínica, desde 1996.

Objectivos: Analisar a epidemiologia da EN nos RNMBP portugueses ao longo de cinco anos, a associação aos factores de risco conhecidos e a repercussão clínica dos casos mais graves.

Métodos : Seleccionaram-se da base de dados do Registo Nacional dos RNMBP de 1996-2000 os RN com diagnóstico de EN, classificada por graus de Bell. Utilizaram-se testes de

proporções, de associação linear e o cálculo de riscos relativos (com intervalos de confiança de 95%).

Resultados: - Nesta série de 4355 RN, o diagnóstico de EN foi efectuado em 437 (10%). O diagnóstico de EN graus II e III de Bell (EN confirmada) foi feito em 191 (4,4%) RN. Verificou-se uma diminuição temporal da incidência, com significância estatística (associação linear; $p = 0,03$), particularmente na EN perfurada (grau IIIB). Verificámos associação significativa do aparecimento de EN confirmada com alguns dos factores de risco descritos: idade gestacional abaixo de 30 semanas, PN abaixo de 1000g, colocação de catéter arterial umbilical e uso de indometacina. Foram submetidos a cirurgia abdominal 78 RN (40,8% do total de RN com diagnóstico de EN grau II ou superior). A letalidade nos RN com EN perfurada (grau IIIB) foi de 64,3% quando não submetidos a cirurgia e de 29,5% quando operados (RR 0,46; 0,29-0,74). A EN foi uma causa de morte importante (7,7% dos óbitos): 1,7% dos RNMBP e de 2,6% dos RN de extremo baixo peso (EBP, PN < 1000g). A letalidade da EN foi elevada, tendo falecido 30,9% dos casos de EN grau II ou superior. Quando ocorreu perfuração intestinal (EN grau IIIB), a letalidade global atingiu 40,4%. Não se verificou diferença estatisticamente significativa na letalidade por EN nos RN com PN maior ou menor de 1000g.

Comentários: Os dados do Registo Nacional dos RNMBP diferem dos encontrados na literatura apenas na diminuição temporal da incidência de EN nesta população. Os nossos dados referem-se a RNMBP tratados em unidades de nível II e III. A inclusão de novas unidades no Registo Nacional dos RNMBP ao longo do período do estudo, a par da melhoria dos cuidados perinatais, pode ser responsável por esta diferença.

Grupo do Registo Nacional dos Recém-nascidos de Muito Baixo Peso. Instituição: Hospital de São João, Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital de São João, *Serviço de Pediatria, Hospital de São Bernardo, Setúbal, e Grupo do Registo Nacional dos Recém-nascidos de Muito Baixo Peso: M. Júlio Dinis (A Alegria, V Pombeiro), H. M^a Pia (F Araújo, C Carvalho), H. São João (A Martins, G Silva), H. G S^o António (L Carreira, S.P. Frutuoso), H. V.N. Gaia (N Miranda), H. D. Estefânia (G. Henriques), M. Bissaya Barreto (G. Mimoso, C. Lemos), M. Daniel Matos (Eulália A., V. Martins), H. P. Coimbra (F. Neves, L. Carvalho), H. Garcia de Orta (M. Primo, L. Oliveira), H. S. F. Xavier (A. Nunes, M. Anjos Bispo), H. S^a. Maria (M. Abrantes, J. Saldanha), M. Alfredo Costa (T. Costa, G. Carvalhosa), H. Fernando Fonseca (R. Abreu, C. Matos), H. Guimarães (A. Freitas), H. Viana Castelo (A. Laranjeira), H. Vale de Sousa (B. Cunha), H. Vila Feira (F. Fonseca), H. Braga (I.F. Cunha, A. Pereira), H. Matosinhos (I. Martins, A. Souto), H. Vila Real (E. Gaspar), H. Viseu (I. Andrade), H. Aveiro (P. Rocha, L. Damas), H. Leiria (L. Winkler), H. Santarém (J.M. Onofre), H. V. F. Xira (C.M. Avelar), H. Setúbal (L. Caturra, V. Neves), H. Évora (H. Ornelas), H. Beja (F. Ferreira, F. Furtado), H. Faro (M.J. Castro), H. Funchal (Filomena G., O. Magro), H. Angra Heroísmo (F. Fagundes), H. Ponta Delgada (F. Gomes), SAMS (D. Fino, N. Simões), H. Póvoa Varzim (J.T. Moreira). Coordenador: J.C. Peixoto (S.N.N., SPP). Secretariado: H. Sacadura (A.S.I.C.-H.P.C.). Epidemiologista: D. Virella.

O DOENTE HOSPITALIZADO - O RECÉM-NASCIDO

Maria Teresa Neto.

Curso Infecção Hospitalar - Actualização Científica. Universidade Nova - Escola Nacional de Saúde Pública

Lisboa, Novembro de 2003 (Curso pós-graduação).

Ao contrário dos adultos, no recém-nascido (RN) a infecção de origem hospitalar mais frequente é a septicémia sendo rara a infecção urinária e, embora menos rara, não é muito frequente a pneumonia relacionada com a ventilação. A enorme susceptibilidade do RN à infecção é condicionada por vários factores intrínsecos ao RN: um défice imunológico

temporário traduzido por níveis deficitários de imunoglobulinas, do complemento e da função das células T e reserva escassa de neutrófilos cujas propriedades de quimiotaxia, plasticidade e adesividade, estão também diminuídas. Como noutros grupos etários a gravidade das condições subjacentes ao internamento como prematuridade e intervenções cirúrgicas por exemplo, condicionam também a gravidade e frequência da infecção hospitalar. No que respeita aos factores extrínsecos podemos dividi-los em factores inerentes ao RN e factores inerentes à UCIN. Entre os primeiros devemos realçar a enorme diversidade de métodos invasivos a que o RN pode ser sujeito como ventilação mecânica, cateterismos centrais, pausa alimentar, alimentação parentérica, múltiplos cursos de antibioterapia de largo espectro, corticóides, drenos, intervenções cirúrgicas, ostomias, algaliação, múltiplas punções periféricas e internamento prolongado, que no RN com baixo peso extremo (PN<1000g) pode durar meses. Quanto aos factores extrínsecos inerentes à UCIN devemos realçar a taxa de ocupação, a demora média, o tipo de patologia admitida na UCIN, a relação enfermeiro/doente, os aspectos arquitectónicos da UCIN e a política de antibióticos. Estima-se que, virtualmente, todos os RN estejam colonizados com *Staphylococcus* coagulase negativa (SCN) nas primeiras 48 a 72h de internamento e que, aos 10 dias e aos 30 dias respectivamente, 40% e 90% estejam colonizados com *Klebsiella*, *Enterobacter* e *Citrobacter*. Muitos destes RN já foram submetidos a um primeiro curso de antibióticos de largo espectro aquando da admissão vg antibioterapia *in útero*. A agravar este panorama já de si potencialmente catastrófico, há a acrescentar a dificuldade de diagnóstico e de comprovação da infecção e a gravidade, possibilidade de disseminação rápida e mortalidade elevada de que se reveste a infecção nestes doentes. Por isso, também se compreende a elevada taxa de RN que é submetida a terapêutica com antibióticos quando admitido numa UCIN que, em algumas casuísticas, chega a atingir os 90%. Num estudo multicêntrico da Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria (SNN/SPP) que envolveu 10 UCIN nos anos de 1999 e 2000, a taxa de episódios de infecção hospitalar foi de 7,3 por 100 RN admitidos, 8 episódios de infecção por 1000 dias de risco com uma média de 1,4 episódios por RN. A sépsis confirmada ocorreu em 59% dos RN com infecção hospitalar enquanto a taxa de pneumonia relacionada com a ventilação foi de 9,3 episódios / 1000 dias de ventilação. A infecção ocorreu em 23% dos RNMBP e em apenas 3,7% dos RN com PN>1500g. As bactérias Gram positivo foram os agentes mais frequentemente isolados (69%) sobretudo à custa dos SCN que corresponderam a 57% dos isolamentos. No Registo Nacional do RNMBP da SNN/SPP, nos anos de 1998 a 2000 ocorreu pelo menos um episódio infeccioso em 31% destes RN e a taxa de sépsis comprovada foi de 21%. O SCN foi isolado em 54% destes episódios e responsável por episódios de infecção em 11% dos RNMBP sobreviventes para além das 72h de vida. A letalidade da infecção hospitalar foi de 8%. Neste ano de 2003, o estudo da infecção hospitalar da SNN/SPP passou a ser realizado, através da CNCIH coordenado pela Dr^a Elaine Pina.

Palavras chave: Recém-nascido, UCIN, infecção

O INTENSIVISMO NEONATAL NO HDE.

Micaela Serelha.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia.

Reunião Comemorativa dos 20 Anos da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa 23/04/2003 (Mesa redonda).

A Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia (UCIN-HDE) foi inaugurada no dia 23 de Abril de 1983, para dar assistência intensiva a crianças com menos de 28 dias de vida, com lotação de 15 camas, 6 das quais de cuidados intensivos. Integrada num Hospital Pediátrico Central foi, desde o início, uma Unidade Médico-Cirúrgica. Em Março de 1987 foi criada uma equipa de Urgência Interna autónoma e em 1991 foi aprovado o Quadro Médico de Neonatologia do Hospital de Dona Estefânia com 13 vagas de Assistente Hospitalar e 1 de Chefe de Serviço.

Desde a abertura até 31 de Dezembro de 2002, foram assistidas na Unidade 4626 crianças: 663 (14,3%) com peso <1500g; 2114 (45,7%) ventiladas; 763 (16,5%) operadas. Entre as principais intervenções cirúrgicas destacamos 328 anomalias do tubo digestivo (116 eram atresia do esófago); 90 defeitos da parede abdominal, 75 hérnias diafragmáticas, 64 enterocolites necrosantes e 54 anomalias nefro-urológicas.

A abertura da UCIN teve uma enorme repercussão nas diferentes taxas de mortalidade da Maternidade - decréscimo, respectivamente de 65% e de 91%, na mortalidade perinatal e na mortalidade neonatal precoce. A mortalidade na UCIN tem vindo também a decrescer tendo-se verificado uma diminuição de 80 % em 2002 relativamente ao ano de abertura - em 2002 a mortalidade não corrigida foi 5,1%.

A equipa da UCIN tem colaborado activamente no Ensino pré e pós-graduado e na formação contínua - estágios de Neonatologia/Perinatologia, Cuidados Intensivos em Neonatologia e ecografia transfontanelar, Ciclo de Estudos Especiais de Neonatologia, bem como outros estágios de aperfeiçoamento requeridos por médicos ou enfermeiros.

O encerramento da Maternidade em Junho de 1996 teve uma enorme repercussão na actividade da UCIN - assistencial, de actividade científica e na investigação clínica.

Em 1998 teve início a construção do novo Serviço de Obstetrícia do HDE. Simultaneamente, foram programadas obras de reestruturação e modernização da UCIN, com início em 6 de Outubro de 1999 e reabertura em 23 de Março de 2001. Em 4 de Abril de 2001, entrou em funcionamento o Serviço de Obstetrícia do HDE com urgência referenciada. Actualmente é possível realizar na UCIN todas as novas modalidades de assistência ventilatória, como a ventilação sincronizada, pressão de suporte e volume garantido, ventilação de alta frequência e administração de óxido nítrico inalado. As novas instalações permitem também que grandes cirurgias possam ter lugar na UCIN.

Iniciaram-se novas actividades: Programa de Rastreamento Universal da Audição (90% de todos os nados-vivos), Centro de Diagnóstico Pré-Natal (CDPN), reactivada a Unidade Coordenadora Funcional (UCF), reiniciaram-se os Estágios de Neonatologia/ Perinatologia, de Cuidados Intensivos em Neonatologia e o Ciclo de Estudos Especiais de Neonatologia. Três elementos são Orientadores de Formação de Internos do Internato Complementar de Pediatria Médica; a equipa participa ainda na formação de Internos do Internato Geral e do Internato de Clínica Geral; três médicos da equipa são Assistentes convidados da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa (FCM-UNL) e colaboram no Ensino Pré-Graduado na Cadeira de Patologia Pediátrica 1 (5º ano); é também da responsabilidade da equipa o ensino prático-clínico da neonatologia aos alunos do 6º ano da FCM da UNL. Há 3 elementos com processo de doutoramento ou mestrado em curso. Vários elementos integram ainda Comissões Técnicas do Hospital de Dona Estefânia ou são elementos de ligação a essas Comissões, são elementos integrantes do CDPN e da UCF, desempenham

funções de consultoria junto do Director Clínico e do Grupo de Apoio Permanente ao Projecto Global da Qualidade King's Fund.

A equipa colabora em vários estudos multicêntricos nacionais e internacionais entre os quais o Registo Nacional do MBP, o Estudo Epidemiológico das Mortes Perinatais, o Registo Nacional das Anomalias Congénitas, o Protocolo Nacional de Vigilância da Infecção Hospitalar em UCIN e o CIS-INT-28.

O programa de objectivos a desenvolver num futuro próximo passa pelo crescimento da UCIN até atingir a sua actividade máxima, não só sob o ponto de vista assistencial como também pedagógico e científico, sendo da máxima importância que se desenvolvam programas de investigação clínica aplicada à neonatologia; potenciar a actividade do CDPN e da UCF; consolidar o Rastreio Universal da Audição. Muitos destes objectivos passam por um único caminho: a integração de toda a actividade desenvolvida pela equipa de neonatologia numa organização centralizada, que cumpra as funções inerentes a um Hospital Central - Assistência, Ensino e Investigação - Um Serviço de Neonatologia.

Palavras chave: Intensivismo neonatal; Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais.

SEPTICÉMIA E MENINGITE A *STREPTOCOCCUS* DO GRUPO B

José Jacobetty, Frederico Leal, Micaela Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos de Neonatologia do Hospital de Dona Estefânia.

Reunião Clínica do Serviço 1 de Pediatria Médica do HDE

Lisboa, 20/03/03 (Comunicação)

Jornadas de Actualização em Medicina Perinatal

Lisboa, 29/03/2003. (Comunicação livre)

Apresenta-se o caso de um lactente, ex-pré-termo de Muito Muito Baixo Peso (26 semanas de gestação e 595 g ao nascer), internado na UCIN do Hospital de Dona Estefânia aos 3 meses e 10 dias de vida (idade corrigida de 39 semanas) por episódio de engasgamento e apneia.

À entrada apresentava edema doloroso da região cervical associado a acidose metabólica grave e hipercápnia. Por suspeita de celulite iniciou terapêutica com flucloxacilina e gentamicina.

Foi isolado *Streptococcus* do grupo B em hemocultura realizada à entrada e, posteriormente, no liquor. Após conhecimento do agente causal a terapêutica anti-microbiana foi alterada para penicilina endovenosa que manteve durante 21 dias verificando-se melhoria clínica e laboratorial.

Palavras chave: Meningite; Septicémia; *Streptococcus* do grupo B.

ACTIVIDADE ASSISTENCIAL DA UCIN – 2002

Graça Henriques

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia.

Reunião Geral do Serviço 1

Lisboa, 03 de Junho de 2003

Os autores apresentam a actividade assistencial da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais durante o ano de 2002.

Foram admitidos 260 recém-nascidos (RN) e destes, 4 foram reinternados.

A taxa de ocupação foi de 89,3% e a demora média de 13,5 dias.

Foram transferidos do Serviço de Obstetrícia 162 RN (63,3%) e 43(16,8%) de Hospitais Distritais.

Necessitaram de cuidados intensivos 133 RN (52%) tendo efectuado CPAP nasal exclusivo 26,7% do total de ventilados.

Foram submetidos a grande cirurgia 15,2%. A taxa de infecção nosocomial foi de 12,3%.

Foram transferidos 63,7% dos RN para outros serviços do Hospital de Dona Estefânia ou para outros hospitais e 30% tiveram alta para o domicílio.

Palavras chave: Actividade assistencial; Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais.

RECÉM-NASCIDOS FILHOS DE MÃE TOXICODEPENDENTE.

Frederico Leal.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia.

Jornadas no Hospital de Torres Vedras

Torres Vedras, Maio de 2003 (Palestra).

Inicialmente, o autor nesta palestra, após uma breve introdução em que referencia a toxicoddependência como uma doença crónica, avalia os riscos do síndrome de abstinência no recém-nascido (SAN). Refere a apresentação clínica do SAN de acordo com a droga consumida pela mãe, assim como o seu diagnóstico e tratamento. Neste ultimo propõe não só o tratamento de suporte como o específico para cada droga. Para finalizar aborda o problema da alta hospital desse recém-nascido programando-a com o Serviço Social.

Palavras chave: Toxicoddependência; Síndrome de abstinência

SÍNDROME DE TRANSFUSÃO FETO-FETAL E ENFARTE ISQUÉMICO. CASO CLÍNICO.

Alexandra Carvalho, Fernando Chaves, António Clington, Micaela Serelha.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia.

Reunião Clínica do Serviço 1 do HDE

Lisboa, 22 de Maio de 2003 (Comunicação)

Simpósio de Lisboa – Gravidez Múltipla.

Lisboa, 04 de Abril de 2003 (Comunicação)

Uma das complicações mais frequentes da gravidez gemelar é a Síndrome de Transfusão Feto-Fetal.

A propósito, os autores apresentam o caso clínico de um RN do sexo masculino, internado na UCIN no pós-parto imediato por prematuridade e baixo peso.

Mãe de 41 anos, O Rh-, IIIIG VP; gravidez vigiada, gemelar monocoriônica biamniótica. Parto por cesariana às 35 semanas: 1º. Gémeo Índice de Apgar ao 1':9 5':10, PN=1690g; 2º. Gémeo nado-morto.

Ao exame objectivo o RN tinha aspecto pletórico e acrocianose. Não apresentava dificuldade respiratória e o exame neurológico era normal.

A ecografia transfontanelar no 1º. dia de vida revelou zona de hiperecogenicidade com imagem quística no território da artéria cerebral média esquerda, compatível com enfarte isquémico e hemorragia intraventricular esquerda. O seguimento ecográfico nos dias subsequentes demonstrou que a lesão não foi evolutiva, tendo realizado ao 7º. dia de vida ressonância magnética nuclear crânio-encefálica que confirmou a imagem observada nas ecografias transfontanelares. O EEG foi normal.

O RN teve alta aos 27 dias de vida clinicamente bem, sendo orientado para as consultas de Neonatologia, Neurologia e Medicina Física e Reabilitação.

A realização de ecografia transfontanelar nas primeiras horas de vida permitiu identificar a presença de uma lesão isquémica, que ocorreu *in utero* em consequência da transferência de material embólico a partir do gémeo morto.

A identificação precoce desta situação permitiu um acompanhamento imagiológico seriado e uma orientação multidisciplinar deste RN de forma a minimizar as sequelas futuras.

A propósito deste caso é feita uma revisão dos casos de gravidez gemelar ocorridos na Maternidade do Hospital de Dona Estefânia desde 4 de Abril de 2001 até 31 de Dezembro de 2002.

GASTROSCHISIS – DOES PREMATURE BIRTH IMPROVE OUTCOME?

Maria Teresa Neto, Daniel Virella, Alexandra Carvalho, Micaela Serelha, J. M. Videira Amaral

Department of Pediatrics , NICU – Dona Estefânia Hospital, Faculty of Medical Science, The New University of Lisbon. Portugal

Biol Neonate 2003; 83:83

Background: Exposures of fetal gut to amniotic fluid (AF), fetal urine and meconium has been considered to cause intestinal damage in gastroschisis. This assumption has implied a new approach to delivery inducing prematurity to avoid that effect.

Objective: To assess if a baby with gastroschisis should be delivered prematurely. *Design:* Nested historic cohort study.

Setting: Tertiary referral NICU.

Patients and Methods: From 1986 through 2002, 41 newborn infants with gastroschisis were cared for at Dona Estefânia Hospital NICU. All 4 deceased infants were excluded from the analysis, as all deaths within the first 19 days of life. Pulmonary complications of prematurity, duration of mechanical ventilation (MV), time of first bowel movement, duration of parenteral nutrition, beginning of enteral nutrition (EN), duration of central catheters placement and length of NICU stay , were compared between (1) term and preterm babies(PT); (2) babies with and without meconium in the amniotic fluid (MAF), and (3) PT babies with light AF and term babies with MAF. All results are expressed in median, quartiles and limits. Mann-Whitney and student-t tests were used.

Results: Median of birth weight and gestational age were respectively 2,100g (755-3,540) and 36 weeks (29-41); 21 infants (51.20%) were PT [34 weeks (29-36)]; 23 had prenatal diagnosis of gastroschisis (56.1%), all of them delivered by elective caesarean section; 17 newborns had MAF. Early complications related to prematurity were not found. PT were able to start EN earlier than term babies ($p=0,045$); newborns with MF needed longer MV ($p=0.02$). these differences were found comparing PT with light AF and term infants with MAF, but they did not between term infants with or without MAF.

Conclusions: Infants with gastroschisis need less intensive care when born before term. This better outcome seems to be related to shorter gut exposure to AF, particularly if stained with meconium, encouraging the current practice of delivering these babies before term.

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

RESPONSÁVEL: DR.^a DEOLINDA BARATA

CONSENTIMENTO INFORMADO EM PEDIATRIA

Maria do Carmo Vale

Hospital de Dona Estefânia - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP)

Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 3, Mai/Jun de 2003

Efectua-se uma revisão sobre a história do conceito de autonomia em pediatria, reflectindo sobre o desejável protagonismo de crianças e adolescentes em cuidados de saúde, sublinhando e defendendo a capacidade de exercerem a sua volição veiculada pelas escolhas e preferências referentes à própria saúde.

Com base nos conceitos filosófico e biopsicossocial, apoiando-se na literatura ética médica e legislações anglo-saxónica e portuguesa vigentes, defendem-se linhas de actuação que visam a defesa da autonomia e dignidade da criança em geral e particularmente da criança doente.

Palavras-Chave: Autonomia. Consentimento Informado, Assentimento e Permissão Parental

SÍNDROME FEBRIL E COMA. CONSIDERAÇÕES A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Mafalda Leite *, João Estrada *, José Ramos *, António Marques *, Lurdes Ventura *, José Pedro Vieira *, Conceição Trigo **, Deolinda Barata*

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos; Serviço de Neurologia Pediátrica- * Hospital de Dona Estefânia –Serviço de Cardiologia Pediátrica, ** Hospital de Santa Marta –

Acta Pediátrica Portuguesa, vol. 34 - n.º 5, Set/Out de 2003

A endocardite infecciosa é relativamente pouco frequente na idade pediátrica, mas a sua morbidade e mortalidade são elevadas. Os autores descrevem um caso clínico de endocardite infecciosa aguda por *Staphylococcus aureus* numa criança de 5 anos de idade, sem factores de risco conhecidos, diagnosticada na sequência de complicações neurológicas (degradação súbita do estado de consciência e sinais neurológicos focais) resultantes de enfarte talâmico bilateral. A localização da lesão na TAC cranioencefálica sugere provável lesão de variante anatómica da artéria paramediana tálamosubtalâmica posterior. A propósito deste caso os autores fazem uma breve revisão desta forma de apresentação e das opções terapêuticas.

Palavras-Chave: Coma, Endocardite infecciosa, Enfarte talâmico bilateral.

COLCHICINA: INTOXICAÇÃO IRREVERSÍVEL ?

Sandra Afonso, Deolinda Barata, João Estrada, Carlos Vasconcelos

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital de Dona Estefânia

Actualidades Pediátricas 2003; 6 (1):27-30

A intoxicação pela colchicina é uma situação rara, principalmente em crianças, mas pode ser fatal. Os autores apresentam os casos clínicos de duas adolescentes de 12 e 14 anos de idade,

admitidas na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) por ingestão medicamentosa múltipla voluntária, incluindo colchicina nas doses de 0,57 e 0,33 mg/Kg respectivamente. Constatou-se falência de multiorgânica e paragem cardiorespiratória com assistolia irreversível ao fim de 58 e 32 horas após ingestão, apesar da colocação profilática de electrocater intracavitário numa das pacientes.

ESCALAS DE GRAVIDADE – PRÓS, CONTRAS E SITUAÇÕES ESPECÍFICAS

João Estrada

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos – UCIP – H. D. Estefânia

Reunião da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP – H. Santa Maria – Lisboa, 15 de Novembro de 2003 (prelector)

A utilização de escalas de intervenção terapêutica e de gravidade é, desde há largos anos, uma prática corrente nas unidades de cuidados intensivos. Embora os primeiros índices tenham sido aferidos para a área da medicina de adultos, rapidamente foram desenvolvidas escalas pediátricas e, mais recentemente, neonatais. Apesar desta larga utilização e de ser de boa prática a sua descrição em análises nosodemográficas, persiste alguma controvérsia em relação à sua aplicação economicista e à interpretação dos indicadores por elas fornecidos.

Existe algum consenso em que, na perspectiva da abordagem de eficácia / eficiência de funcionamento de uma unidade e como modelo global de prognóstico, as escalas de base fisiológica são preferíveis às escalas com bases em modelos anatómicos (preferíveis na área do trauma) e às escalas de base terapêutica, preferíveis para situações patológicas específicas (asma, meningococémias) ou para ensaios terapêuticos. Em pediatria as escalas de gravidade mais referidas são o PSI (Physiologic Stability Index), o PRIMS I e III (Pediatric Risk of Mortality) e o PIM I e II (Paediatric Index of Mortality), todas elas baseadas em modelos que partem do pressuposto de que existe uma relação directa entre a instabilidade fisiológica e a gravidade da doença, permitindo pela aplicação de uma fórmula matemática o cálculo da probabilidade de morte.

A favor da utilização de escalas de gravidade estão argumentos como o de permitirem objectivar e estimar de forma comparável a gravidade/instabilidade fisiológica; permitirem a estratificação e quantificação do risco normalizando o diálogo entre unidades em termos de risco/gravidade; possibilitarem a utilização de modelos probabilísticos e o cálculo do risco global e individual de mortalidade. É aceite que tanto a relação entre a mortalidade esperada / mortalidade verificada (SMR) como a relação entre a gravidade e a demora média são bons indicadores da performance da unidade (*para aquele modelo, na altura*).

Considera-se assim que, se forem seguidas correctamente as suas indicações de utilização a nível do registo dos dados e da análise estatística (calibração, discriminação, curvas ROC), as escalas de gravidade são bastante úteis tanto para comparar performances entre unidades como, sobretudo, na mesma unidade ao longo do tempo.

Mais controversa é a sua utilização como indicador de investimento / não investimento ou internamento / não internamento ou de início / fim ou grau da intervenção terapêutica, prática advogada em algumas países e unidades de adultos. Persistem igualmente dúvidas em relação a saber se a mortalidade é, em Pediatria, um bom indicador de qualidade e se a adequação de uma escala à unidade representa que a escala calibra bem à unidade ou, se é a unidade que calibra bem à escala...

Outros indicadores que não constam das escalas referidas, tais como as iatrogenias, as infecções nosocomiais, os óbitos inesperados e a qualidade de vida após a alta são variáveis de qualidade assistencial a não esquecer.

ESTABILIZAÇÃO E PREOCUPAÇÃO DO TRANSPORTE DA CRIANÇA EM SITUAÇÃO CRÍTICA - O TRANSPORTE PEDIÁTRICO”

João Estrada, Sandra Costa

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos – UCIP – H. D. Estefânia

XXIX Jornadas Nacionais de Pediatria

Sesimbra – 29 a 31 de Maio de 2003 (prelector em mesa redonda)

A estabilização e transporte do doente crítico obriga a uma cuidadosa planificação das várias vertentes de actuação que têm como princípios gerais a Decisão, o Planeamento e a Efectivação do transporte, independentemente deste ser intra ou inter-hospitalar. Considera-se que a Decisão deve ser entendida como um acto médico, que o Planeamento deve ser feito pela equipe médica e de enfermagem e que a Efectivação deverá ficar sob a responsabilidade da “equipe de transporte”. O princípio básico é o de que “a qualidade da vigilância e da intervenção terapêutica durante o transporte não devem ser inferiores às verificadas no serviço de origem”. Apresenta-se o “Guia do transporte para o doente crítico”, elaborado pela Sociedade Portuguesa de Cuidados Intensivos com a colaboração de Pediatras, em que estão nomeadamente definidos: os vários tipos e sistemas de transporte, suas vantagens / desvantagens e indicações; a coordenação pré-transporte; os profissionais que acompanham o doente / equipe de transporte; o equipamento mínimo / fármacos que deve acompanhar o doente / equipe e a monitorização durante o transporte.

Consideram-se as particularidades pediátricas em relação à absoluta de necessidade de estabilização prévia do doente, à classificação de risco no transporte pediátrico e às opções de transporte daí decorrentes, assim como à “checklist” a efectuar antes do início do transporte pediátrico.

As regras gerais do transporte passam por: 1) A decisão de um transporte implica a ponderação dos risco/benefícios dessa decisão. 2) É necessário o acordo prévio do hospital / serviço que vai receber o doente, 3) O contacto com o hospital receptor deve ser feito pelo responsável técnico pela transferência e para o responsável técnico do serviço que vai receber o doente, antes do início de transporte. 4) Há necessidade de efectuar registo escrito dos nomes dos responsáveis pelos contactos e enviar cópia do processo clínico e os exames complementares, 5) O nível de intervenção terapêutica, monitorização e acompanhamento de pessoal técnico deve ser idêntico ao disponível antes de iniciar o transporte, 6) Deve existir um registo normalizado e específico do processo (clínico) do transporte, com cópia e assinatura de todos os intervenientes e com registo dos actos técnicos, instabilidade e complicações ocorridos no transporte.

Atendendo às particularidades pediátricas será também de considerar as seguintes variáveis: Os pais estão informados, das decisões, dos riscos do transporte e do destino?; Há consentimento informado para procedimentos de emergência durante transporte e dos previsíveis no hospital de recepção? Os pais têm os contactos dos nomes e números de telefone dos responsáveis dos serviços de envio e recepção ?

Palavras Chave: Transporte, doente crítico, pediatria

OCTREÓTIDO NA ABORDAGEM TERAPÊUTICA DO QUILOTÓRAX – UM CASO CLÍNICO

Sérgio Pinto¹, José Jacobety¹, Sérgio Lamy¹, José Ramos¹, João Estrada¹, Rosalina Valente¹, António Marques¹, Isabel Fernandes¹, Henrique Sá Couto², Carlos Vasconcelos¹

¹Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Dona Estefânia, ²Departamento de Cirurgia, Hospital Dona Estefânia

Reunião de Casos Clínicos de Cuidados Intensivos Pediátricos
Coimbra, 2003

Introdução: O quilotórax em pediatria resulta quase sempre de complicação pós-cirúrgica e associa-se a grande morbidade. O seu tratamento é conservador, consistindo em drenagem torácica e nutrição entérica sem lípidos ou nutrição parentérica total. Se esta abordagem é ineficaz está preconizada a terapêutica cirúrgica (pleurodese, ligação do canal torácico, derivação pleuro-peritoneal). Têm sido descritas outras abordagens conservadoras como a ventilação mecânica com PEEP e a administração de análogos da Somatostatina.

Descrição clínica: Descrevemos um caso de um lactente de 10 meses que desenvolve um quilotórax na sequência de cirurgia correctiva de refistulização traqueo-esofágica (atrésia do esófago tipo III corrigida no período neonatal). Apesar da terapêutica conservadora imediatamente instituída (drenagem torácica, ventilação mecânica, dieta zero, drenagem gástrica, e alimentação parentérica total) e da reintervenção cirúrgica efectuada ao 7º dia pós-operatório, manteve drenagem torácica constante (600 ml/dia). Ao 10º dia, inicia perfusão contínua com análogo da Somatostatina, Octreótido (3,5-5-7,5 mcg/Kg/h).

Após 24 horas de perfusão, verificou-se progressiva redução do volume da drenagem e cessação da mesma ao 3º dia de perfusão, que se manteve mais 3 dias. Concomitantemente houve resolução das complicações do quilotórax, nomeadamente desequilíbrios hidro-electrolíticos, linfopenia, hipoalbuminémia, pneumonia e infecção da sutura operatória. Não se verificaram efeitos acessórios.

Discussão e conclusão: O octreótido é uma opção terapêutica conservadora eficaz na resolução do quilotórax, com interesse na redução da duração do internamento e das suas complicações, ao mesmo tempo evitando o recurso ao tratamento cirúrgico.

FÍSTULA AORTO-ESOFÁGICA: UMA COMPLICAÇÃO GRAVE DE DUPLO ARCO AÓRTICO

Sofia Nunes¹, Marta Conde¹, Margarida Santos¹, Lurdes Ventura¹, M Carmo Vale¹, Deolinda Barata¹, José Oliveira Santos², Isabel Afonso I.³, José Cabral³, Henrique Sá Couto⁴, Fátima Pinto⁵, José Fragata⁶, Carlos Vasconcelos¹

1. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, 2. Unidade de Broncologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, 3. Unidade de Gastrenterologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, 4. Departamento de Cirurgia, Hospital de Dona Estefânia, 5. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, 6. Serviço de Cirurgia Cardiorácica, Hospital de Santa Marta

Reunião de Casos Clínicos de Cuidados Intensivos Pediátricos

Coimbra, 2003

Apresentamos um caso fatal de duplo arco aórtico e fistula aorto-esofágica com o objectivo de alertarmos para esta complicação rara e realçarmos as atitudes de suporte de vida, diagnósticas e terapêuticas. Os anéis vasculares são anomalias vasculares congénitas que ocasionam compressão esofágica e traqueal. Manifestam-se por sintomas respiratórios e não cárdio-vasculares. A fistula aorto-esofágica é uma complicação muito grave dos anéis vasculares, cujo diagnóstico diferencial com outras causas de hemorragia digestiva pode ser difícil. Na criança que apresentamos, o diagnóstico de duplo arco aórtico foi feito aos 18 meses na sequência de hemorragia digestiva alta, apesar dos exames efectuados anteriormente.

Este caso é representativo do referido na literatura:

- A fistula aorto-esofágica deve ser diagnosticado clinicamente; a história e a apresentação são típicas;
- A traqueia e o esófago estão comprimidos dentro do duplo arco aórtico e a presença de tubo endotraqueal, de sonda nasogástrica podem induzir necrose por compressão, com formação de fistula.
- A colocação de balão de Sengstaken-Blakemore é eficaz para controlar a hemorragia até à reparação cirúrgica.

CATETERISMO VENOSO CENTRAL EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS - EXPERIÊNCIA DE 5 ANOS

Luís Gonçalves, Sandra Afonso, Carmo Camacho, Sandra Costa, José Ramos, Deolinda Barata, Carlos Vasconcelos

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital de Dona Estefânia

Acta Pediátrica Portuguesa, Julho /Agosto 2003, vol. 34, nº 4, 239-243

Objectivo: Avaliar a incidência de complicações relacionadas com o cateterismo venoso central e a existência de eventuais factores de risco para a sua ocorrência.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de 305 catéteres venosos centrais colocados pelos médicos da Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital Dona Estefânia, durante 5 anos. As variáveis estudadas foram: idade, peso, instituição de ventilação mecânica, alteração da coagulação, local de inserção, número de lúmens e tempo de utilização do catéter, número e tipo de complicações. Na análise estatística foram utilizados o teste do Qui- quadrado, o teste exacto de Fisher e o t-teste de Student, considerando-se haver diferenças estatisticamente significativas para valores de $P < 0,05$.

Resultados: Foram submetidos a cateterismo 296 crianças, com idades compreendidas entre 0.08 e 16.00 anos (média = 3,6 anos) e pesos entre 2 e 85 Kg (média = 16,2 Kg). Os locais de inserção foram, por ordem decrescente de utilização, a veia subclávia (63,3%), a veia femoral (29,8%) e veia jugular (6,9%). Os catéteres de duplo lúmen foram os mais utilizados (61,9%), seguidos dos de mono (32,5%) e de triplo lúmen (5,6%). Ocorreram 46 (15,1%) complicações, mas não se verificaram óbitos directamente relacionados com o cateterismo. A remoção do catéter foi electiva em 98 (32,1%) casos, por óbito em 97 (31,8%), por complicações em 39 (12,8%) e por outras causas em 71 (23,2%). O tempo de utilização dos

catéteres foi em média de 7,6 dias. Os catéteres com e sem sépsis tiveram uma duração média de utilização de 6,9 dias e 17,0 dias, respectivamente.

Conclusões: Este estudo revelou um padrão de complicações do cateterismo venoso central semelhante ao descrito por outros autores, sendo que nenhuma das variáveis analisadas se revelou, por si só, como factor de risco de complicações, excepto o tempo de utilização do catéter na ocorrência de sépsis.

Palavras-chave: catéter venoso central, complicações, cuidados intensivos pediátricos

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTORA: DR^a. MARIA JOSÉ GONÇALVES

O VALOR DO OBJECTO: COMPONENTE E FUNÇÃO DO OBJECTO

Teresa Ferreira

Departamento de Pedopsiquiatria. Hospital de D. Estefânia

Rev-Port-Pedopsiq 2003;13(17):37-44.

O 'objecto' terá valor para o sujeito pelas suas 'potencialidades' estruturantes e organizadoras de um equilíbrio interno. Mãe, pai e terapeuta são referentes externos das projecções de amor e ódio. Devolvendo-as de modo suportável para o eu, o objecto cumpre a missão de modelo identitário. Definem-se neste trabalho os componentes e funções do objecto na formulação que lhes dá André Green. (Vinheta clínica) O João e o Nuno são duas crianças pequenas que conheço de consultas terapêuticas regulares (consultas que incluem um diálogo com os pais e uma sessão terapêutica com a criança, em tempos separados). As duas vivem a experiência real de olhar o écran televisivo e reconheceram a minha pessoa. Passo a citar a reacção de cada uma delas, referida pelas mães em consultas posteriores. O Nuno é uma criança triste, quase sem linguagem, olha-se na TV, parece fascinado, dirige-se em silêncio ao écran e acaricia-o. Fica ali... colado, 'como se quisesse retirá-la dali', diz a mãe emocionada. O João, olha o écran, agita-se, grita em tom de desespero 'Mãe! Mãe! Vem cá depressa! Ela está ali! Apaga! Apaga!...' Sou no entanto a terapeuta de ambos, cada um deles vivendo diferentes formas de conflito interior e projectando em mim formas de amor e ódio que recebo na experiência terapêutica de conter e transformar. O João expressa a sua raiva contra mim nas sessões, onde é levado pela mãe, contrariado, 'porque a minha mãe... tu e o juiz querem que eu goste à força do meu pai!... mas eu não o quero ver!' Amor e decepção na relação com a figura paterna, que sente agora como persecutória na fantasia ambivalente de ser 'raptado' pelo pai. (O que é óbvio) - A dualidade e antagonismo de versões do mesmo objecto da realidade externa. 'Figurada na versão libidinal', eu sou para o Nuno a mãe alimentar, fonte de prazer e de satisfação. Em sessões iniciais o Nuno bebia biberões de água no meu colo, aninhando-se como um bebé de berço, uma experiência em que eu não representava o bom seio nutriente mas era literalmente a mãe daquele bebé. 'Figurada na versão negativa', eu sou para o João o mau objecto persecutório e intrusivo a que reage de modo fóbico, de evitamento, enquanto eu representar o confronto do seu eu com pulsões agressivas e destrutivas dirigidos para o pai (e para mim como alvo disponível nas sessões). Precisa de mostrar o seu poder de controle na forma activa pela forclusão do Pai (e de mim...), porque viveu um longo abandono pelo pai real após a separação do casal, na posição de humilhação passiva. Na sessão comigo o João joga ao ataque, à destruição, à desligação, identificado a um dinossauro Rex que é o mais forte e se quiser arrasa tudo. 'Agora sou eu que não o quero ver! E também não quero vir aqui!' Antagonismo de afectos - bom e mau; antagonismo pulsional - pulsões inibidas; pulsões selvagens, ou: ligações à vida - ligações à destruição ou à morte. O terapeuta é o 'referente externo' de uma realidade interna do eu, alvo de reprojecções dos seus objectos internos. (O menos óbvio: da teoria) Compreender uma criança é essencialmente deduzir o seu funcionamento intrapsíquico, clarificando o modo como foi interiorizada determinada experiência, ou acontecimentos da sua relação com o

meio humano em que vive. A. Green chama a atenção dos especialistas de crianças para a dualidade de caminhos a seguir: - a visão 'realista' de um psiquismo de consciência mais ou menos comportamentalista; - a visão psico-dinâmica do mundo interno na dimensão de uma profundidade, ou seja pondo em oposição o manifesto e o latente, a criança ou o sonho. Para cada criança, o adulto é inevitavelmente objecto de suporte (etayage), de amor, de ódio e de identificação. Neste processo a realidade dos seus personagens não é transposta para a anterioridade do espaço-psíquico, mas é apreendida num processo de apropriação constitutiva da sua identidade nuclear, e da construção de objectos internos separados do eu, imagóicos ou não. As noções de objecto (interno, externo, transitivo), da relação do eu com os seus objectos, são um mundo de enredos na teoria do pensamento psicanalítico a partir de Freud. Seguem-se as mais variadas dispersões conceptuais em Abraham, Klein, Fairbairn, Bouvet, Winnicott, Green, e outros. (...) (texto truncado)

ÁREA DE DIA – PROJECTO DE INVESTIGAÇÃO PARA A AVALIAÇÃO DA EVOLUÇÃO DAS CRIANÇAS DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS A TEMPO PARCIAL

Arlete Correia*, Marco Medeiros**, Maria Gabilondo**, Anabela Gonçalves**, Pedro Caldeira da Silva***, Augusto Carreira****

*Enfermeira Especialista em Saúde Mental e Psiquiatria, **Interno Internato Complementar de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, ***Assistente Hospitalar Graduado de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Coordenador do Seminário de Investigação, ****Assistente Hospitalar Graduado de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Chefe de Equipa da Clínica do Parque, Hospital de Dona Estefânia – Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Lisboa - Directora: Dr^a. M^a. José Gonçalves
XIV Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência
Lisboa, Dezembro 2003 (Poster)

Objectivo: As Unidades de Cuidados a Tempo Parcial (U.C.T.P.), associadas à manutenção do ensino escolar regular, constituem actualmente estruturas terapêuticas em grande expansão. Criada em Outubro de 2000, na Clínica do Parque, a Área de Dia (A.D.) é uma UCTP. Trata-se de uma intervenção multimodal que incide na tríade criança-família-escola. Da experiência dos três anos de actividade, a apreciação geral da equipa da Á.D. foi que as crianças e suas famílias beneficiaram do tratamento. Para avaliar com maior precisão a evolução das crianças que frequentam esta unidade, apresenta-se um projecto de investigação. Pretendemos testar a seguinte hipótese: As crianças que frequentam a Á.D. têm uma evolução favorável.

Metodologia: Trata-se de um estudo prospectivo. Na admissão, no final do 1º ano de tratamento e na alta, aplicam-se os seguintes instrumentos de medida: o *Strengths and Difficulties Questionnaire* (SDQ-Por), uma Listagem de Sinais e Sintomas, a Escala de Avaliação Global do Funcionamento (AGF) e uma análise de conteúdo do Registo de Avaliação escolar. Também são avaliadas a Satisfação Parental e a Cooperação Parental. Utilizam-se diferentes informadores: o pedopsiquiatra responsável, os pais, a criança a partir dos 11 anos e o professor.

Resultados e Conclusões: Em pedopsiquiatria, a prática da valorização do subjectivo, do sentido e do imaginado, transforma-a num instrumento essencial na avaliação da realidade

psíquica da criança. Esta especificidade dificulta uma medição mais precisa das alterações provocadas pelas intervenções. No entanto, esse rigor é imprescindível para se poder determinar até que ponto as mudanças positivas resultam da intervenção terapêutica *versus* o desenvolvimento normal, a passagem do tempo ou qualquer outra forma de efeito placebo. Por outro lado, o facto da avaliação da evolução dos tratamentos ter como base, cada vez mais, modelos economicistas, associado à necessidade de rentabilizar os limitados recursos de saúde, tornou este tipo de estudos mais premente nos últimos anos.

Palavras Chave: Unidade de Cuidados a Tempo Parcial, evolução, projecto de investigação.

“O MEU CORPO QUEIMADO”: A IMAGEM CORPORAL EM CRIANÇAS COM QUEIMADURAS

Paula Vilariga*, Vera Maia**, Isadora Pereira*, Olivia Pastor*, Susana Farinha°, Maria Antónia Silva°, Pedro Caldeira da Silva°, M^a José Costa□, M^a José Leal□□

* Interno do Internato Complementar de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, ** Psicóloga Clínica, ° Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria, °° Assistente Hospitalar Graduado de Pedopsiquiatria, □ Assistente Hospitalar Graduado de Fisiatria, □□ Chefe de Serviço de Cirurgia Pediátrica

Departamento Pedopsiquiatria - Directora: Dra. Maria José Gonçalves, Hospital D. Estefânia
Seminário de Investigação - Departamento de Pedopsiquiatria

XIV Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência: “Relações Pais - Filhos na Sociedade Contemporânea”

Lisboa, 11 e 12 de Dezembro de 2003 (Poster)

Introdução: A entrevista à criança queimada, a observação do seu desenho e jogo fornece informações sobre o desenvolvimento da imagem corporal, a perturbação causada pela queimadura e tratamentos dolorosos e os mecanismos de adaptação psicológica e de recuperação. Estas crianças sofrem traumatismos de várias formas: a dor é sentida, o sentimento de segurança na relação com os seus cuidadores é ameaçado ou mesmo destruído. A recuperação desta experiência depende do restabelecimento de laços de vinculação. Qual a implicação em termos de desenvolvimento da imagem corporal? A importância da pele como limite físico tem a sua base na psicanálise. Na sua forma mais primitiva as partes da personalidade são sentidas como não tendo força de ligação entre elas e têm que ser ligadas por uma forma que é experimentada passivamente. A pele tem a função de limite. Este conceito pode ser útil no estudo da criança com queimaduras. A queimadura é uma forma definitiva de lesão corporal e uma ameaça ao sentido de totalidade do indivíduo. Há ameaça à integridade física e à forma como a criança vive no seu corpo. Vários estudos de investigação sobre imagem corporal confirmaram a teoria de que o desenho da figura humana representa a visão que o sujeito tem do seu corpo.

Objectivo: Pretendeu-se fazer uma revisão teórica sobre o desenvolvimento da imagem corporal em crianças com queimaduras e avaliar a imagem corporal numa população de crianças com queimaduras.

População e Método:

- Revisão bibliográfica
- Análise de desenhos de figura humana realizados por crianças com queimaduras

Conclusão: A imagem corporal é um conceito amplo, multidimensional e dinâmico. Visto que as queimaduras ameaçam a integridade da identidade física e psicológica as questões relacionadas com a imagem corporal são uma área importante de investigação.

ESTUDO DA PATOLOGIA PSIQUIÁTRICA NUMA POPULAÇÃO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM QUEIMADURAS

Paula Vilariça*, Isadora Pereira*, Olivia Pastor*, Susana Farinha**, Maria Antónia Silva**, Pedro Caldeira da Silva***, Maria José Costa****, Maria José Leal*****

* Interno do Internato Complementar de Psiquiatria da Infância e Adolescência

** Assistente Hospitalar de Psiquiatria da Infância e Adolescência, *** Assistente Hospitalar Graduado de Psiquiatria da Infância e Adolescência, **** Assistente Hospitalar Graduado de Fisiatria, ***** Chefe de Serviço de Cirurgia Pediátrica

Departamento de Pedopsiquiatria Directora: Dr^a. Maria José Gonçalves – Hospital de Dona Estefânia

XIV Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência: “Relação Pais – Filhos na Sociedade Contemporânea” (Comunicação Oral)

Lisboa, 11 e 12 de Dezembro de 2003

Introdução: As crianças com queimaduras constituem uma população que frequentemente solicita o apoio das equipas de Psiquiatria da Infância e Adolescência. A adaptação da criança ou adolescente aos processos terapêuticos e às sequelas físicas é morosa e por vezes difícil. A existência de problemas psiquiátricos não identificados e não tratados dificulta os mecanismos de adaptação e a evolução deste grupo de doentes.

Objectivos: Pretendeu-se determinar a prevalência de problemas psiquiátricos numa amostra de crianças e adolescentes queimados e identificar subgrupos de maior risco.

Doentes e Métodos: A amostra foi constituída por crianças que compareceram consecutivamente a consulta de Fisiatria e/ou Cirurgia num período de 6 meses. Foram avaliadas 30 crianças com idades compreendidas entre 4 e 16 anos, com sequelas de queimaduras há mais de 6 meses. Para avaliar as características do acidente e da queimadura foi realizada uma entrevista semi-estruturada elaborada pelos autores. Foram aplicados os questionários de avaliação diagnóstica Child Behavior Check List (CBCL), Youth Self Report (YSR) e uma checklist de problemas prévios ao acidente elaborada pelos autores.

Resultados: As crianças que sofreram queimaduras são uma população que esteve exposta a vários factores traumáticos tais como experiência de dor, hospitalizações e desfiguramento. Na nossa amostra há maior prevalência de rapazes que sofreram queimaduras antes dos dois anos de idade. A maioria das crianças encontra-se actualmente numa fase crónica da sua evolução. Foram vítimas de acidentes domésticos, tendo ficado com sequelas em vários locais do corpo. Os pais referem a existência de dois ou mais problemas psiquiátricos antes do acidente. Os mais frequentes são birras, irrequietude, agressividade, enurese e problemas alimentares. Nesta amostra o score para problemas globais foi de 30% no nível clínico (CBCL, YSR). O score no nível clínico para problemas externalizantes foi 36 % e para problemas internalizantes foi 40 % (CBCL, YSR). Não foi encontrada relação estatisticamente significativa entre os resultados dos questionários e factores demográficos, características do acidente ou da queimadura.

Conclusões: Existe uma elevada prevalência de problemas psiquiátricos na amostra estudada. Trata-se de uma população com múltiplos factores de risco que necessita de atenção especial por parte das equipas de Saúde Mental. Os autores sugerem que existe indicação para reavaliação psiquiátrica periódica para crianças e adolescentes com queimaduras.

DEPRESSÃO MATERNA E REPRESENTAÇÕES MENTAIS

Cristina Marques

Assistente Hospitalar Graduada de Psiquiatria da Infância e da Adolescência

Departamento de Pedopsiquiatria do H.D.E – Unidade da Primeira Infância.

Directora: Dra. Maria José Gonçalves – Hospital de Dona Estefânia

Análise Psicológica, 2003, nº1, série XXI, páginas 85 a 94

A depressão materna merece um lugar especial entre as situações em que a qualidade do investimento materno se encontra comprometida, não só pela sua frequência, mas também pelo papel que ultimamente lhe tem sido atribuído enquanto factor de risco psicopatológico para o desenvolvimento de perturbações emocionais na criança.

Neste trabalho são analisadas de forma mais detalhada as representações mentais de mães com sintomatologia depressiva e o seu impacto nas interações mãe-criança, a partir de um estudo realizado na Unidade da Primeira Infância com o objectivo de avaliar a depressão materna (em correlação com outros factores de risco significativos) e o funcionamento psico-emocional dos filhos de mães deprimidas.

É efectuada uma reflexão sobre os resultados desta investigação, sendo de destacar as diferenças significativas encontradas entre mães deprimidas e não deprimidas relativamente às percepções de si próprias, da criança e a aspectos da identificação mãe-criança.

Palavras-chave: depressão materna, representações mentais, relação mãe-criança

CLASSIFICAÇÃO DIAGNÓSTICA EM SAÚDE MENTAL DA PRIMEIRA INFÂNCIA: RESULTADOS DE UMA EXPERIÊNCIA CLÍNICA DE 3 ANOS COM A DC:0-3

Maria José Cordeiro*, Pedro Caldeira da Silva**, Teresa Goldschmidt***

* Directora do Departamento de Pedopsiquiatria , ** Assistente Hospitalar Graduado de Pedopsiquiatria, *** Assistente Hospitalar de Pedopsiquiatria

Departamento de Pedopsiquiatria – Hospital de Dona Estefânia

Infant Mental Health Journal .2003,24 (4)pg349-366

A avaliação diagnóstica das perturbações psicológicas na primeira infância e o importância relativa dos pais e da própria criança no aparecimento da patologia é um dos desafios da psicopatologia desta faixa etária.

Objectivo: Estudar a frequência e o tipo de perturbação mental na população consultante da Unidade da Primeira Infância (UPI), assim como a identificação de possíveis factores de risco.

População e Métodos. A amostra incluiu 343 crianças dos 0 aos 4 anos que consultaram a UPI entre 1997 e 1999. Os dados foram recolhidos durante a entrevista clínica, a observação da criança e a interacção pais-criança. Em 24 casos foi repetida a avaliação após um período

de tratamento de pelo menos 6 meses. Os autores descrevem as razões da escolha da classificação diagnóstica DC:0-3, como instrumento de análise diagnóstica. Foi construída uma base de dados com a idade, sexo, nível sócio-económico, motivo, origem e “pathways” do pedido de consulta, as categorias diagnósticas dos eixos I e II da DC:0-3 relativas a cada criança.

Resultados e Conclusões: São apresentados os resultados deste estudo que confirmam a importância das perturbações da relação no aparecimento da psicopatologia nos 2 primeiros anos, precedendo no tempo o aparecimento da perturbação na criança. Foi ainda possível apontar para a possível existência de um período de maior vulnerabilidade psicológica na segunda metade do 2º ano de vida. O estudo mostrou ainda que o uso da DC: 0-3 é essencial para a planificação do trabalho clínico, para desenvolver programas destinadas ao tratamento de patologias específicas e para avaliar a eficácia terapêutica.

A CLASSIFICAÇÃO DIAGNÓSTICA DAS PERTURBAÇÕES DA SAÚDE MENTAL DA PRIMEIRA INFÂNCIA: UMA EXPERIÊNCIA CLÍNICA

Maria José Gonçalves*, Pedro Caldeira da Silva**

* Directora do Departamento de Pedopsiquiatria, ** Assistente Hospitalar Graduado de Pedopsiquiatria

Unidade da Primeira Infância, Departamento de Pedopsiquiatria, HDE, Lisboa

Revista Análise Psicológica, 2003, nº1, série XXI.

A utilização de sistemas de classificação diagnóstica em saúde mental da primeira infância é um assunto controverso. A partir da sua experiência clínica, os autores descrevem o processo que os levou à escolha da DC 0-3. Descreve-se o contributo deste sistema de classificação para a prática clínica, assim como os resultados obtidos. Discute-se as vantagens e dificuldades na utilização dos diferentes eixos da DC 0-3 com a ajuda de vinhetas clínicas.

A DEPRESSÃO NA PRIMEIRA INFÂNCIA

Eduarda Rodrigues, Margarida Fornelos, Maria José Gonçalves

Unidade da Primeira Infância do Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

Revista Análise Psicológica, 2003, nº1, série XXI

Os autores apresentam uma revisão crítica do conceito de depressão na primeira infância com referência a sintomatologia, etiopatogenia e prognóstico.

O estudo baseia-se na análise de 20 casos com o diagnóstico de depressão, que tiveram seguimento terapêutico na UPI nos anos de 1994 e 1995.

Em todos os casos foram estudados os seguintes parâmetros:

- Motivo da consulta,
- Idade da criança
- Início do sintoma
- Perturbação do meio/parentalidade
- Origem do pedido da consulta

Identificaram-se dois subgrupos que diferiam entre si pelo carácter agudo ou crónico da perturbação do meio, pelo tipo de associação de sintomas e pela idade da criança na altura do pedido de consulta.

A diferente evolução terapêutica nestes dois subgrupos é ilustrada com a apresentação de dois casos clínicos.

ABORDAGENS FAMILIARES FACE AO AUTISMO

Paula Roncon*

Unidade da Primeira Infância do Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia, * Assistente Social

Revista Análise Psicológica, 2003, nº1, série XXI

This paper stems from a comprehensive dynamic approach of maternal attitudes towards a child with with an autistic spectrum disorder.

In the case presented, the mother received psycho-social support and joined a therapeutic group, in the context of a diadic therapy program in UPI. Family approach was complemented with a 'social network approach' through which parents participate as partners in the therapeutic process.

Key words: Family approaches, Autism, Social network.

“NÃO QUERO BRINCAR!” – A AVALIAÇÃO PSICOLÓGICA E DIAGNÓSTICO EM SAÚDE MENTAL INFANTIL

Sara Almeida*, Leonor Correia da Silva*, Margarida Fornelos*

Unidade da Primeira Infância do Departamento de Psiquiatria da infância e Adolescência - * Psicóloga

Revista Análise Psicológica, 2003, nº 1, série XXI.

A avaliação Psicológica pode desempenhar um papel de crucial importância na compreensão do funcionamento mental infantil. Através da utilização de instrumentos psicométricos prédefinidos e estandardizados é possível aceder a uma melhor compreensão dinâmica dos potenciais cognitivos e da organização estrutural da personalidade, permitindo ainda uma análise de comportamentos, atitudes e reacções no setting da avaliação psicológica.

Através da apresentação de um caso clínico de um rapaz de quatro anos, os autores pretendem mostrar a contribuição da Avaliação Psicológica para uma melhor definição da psicopatologia infantil, no quadro de uma equipa multidisciplinar.

Os autores procuram confirmar ou infirmar as hipóteses levantadas após a primeira avaliação diagnóstica, contribuindo para uma melhor clarificação do quadro clínico em questão e orientação terapêutica, bem como demonstrar a especificidade do trabalho do Psicólogo numa Equipa de Saúde Mental Infantil.

Palavras-chave: Avaliação psicológica, estudo de caso, psicopatologia infantil

PREPARAÇÃO PARA O NASCIMENTO

Maria João Nascimento*

Unidade da Primeira Infância do Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência do Hospital Dona Estefânia, Lisboa - * Enfermeira

Revista Análise Psicológica, 2003, nº 1, série XXI

A promoção da saúde mental da mulher grávida traz benefícios directos para a saúde mental do futuro bebé. A depressão pós-parto é um dos alvos da preocupação dos técnicos de saúde mental. Assim, neste artigo, descreve-se uma experiência de intervenção em grupos de preparação para o parto, onde a partilha de preocupações e ansiedades pode ser o veículo de detecção precoce de perturbações na futura díade mãe-bebé.

Palavras-chave: Intervenção precoce, gravidez, promoção da saúde mental

PROGRAMA CLÍNICO PARA O TRATAMENTO DAS PERTURBAÇÕES DA RELAÇÃO E DA COMUNICAÇÃO, BASEADO NO MODELO D.I.R.

Pedro Caldeira da Silva*, Claudia Eira**, Joana Pombo**, Ana Patrícia Silva**, Leonor Corrêa da Silva**, Filipa Martins***, Graça Santos***, Paula Bravo****, Paula Roncon*****

* Pedopsiquiatra; ** Psicóloga; *** Terapeuta Ocupacional; **** Terapeuta da Fala;

***** Técnica de Serviço Social

Unidade da Primeira Infância do Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Revista Análise Psicológica, 2003, nº1, série XXI

As perturbações do espectro autista enquadram-se no grupo de perturbações mais severas com que os profissionais em saúde mental infantil lidam, dadas as suas repercussões no funcionamento da criança em áreas como as da socialização, comunicação e aprendizagem e a incerteza relativamente ao prognóstico.

S. Greenspan e colaboradores desenvolveram um modelo explicativo para estas perturbações baseado numa abordagem desenvolvimental e estruturalista e na certeza de que em todas as crianças existe alguma capacidade para comunicar e que essa capacidade depende do seu grau de motivação e de envolvimento afectivo.

O Modelo D.I.R. (Desenvolvimento, Diferenças Individuais e Relação) é um modelo de intervenção resultante destes pressupostos teóricos que engloba a abordagem Floor-time e diferentes especialidades terapêuticas (integração sensorial, comunicação aumentativa).

Através da Associação de Apoio à Unidade da Primeira Infância, foi criado um programa intensivo de intervenção clínica baseado nestes princípios.

O artigo apresenta a descrição do programa, das crianças e da sua evolução em termos de desenvolvimento e adaptação social e emocional.

Palavras chave: autismo, terapia, infância

REPRESENTAÇÕES MATEERNAS: UM CASO DE TRIGÉMEOS

Sara Almeida*, Áurea Ataíde**, Maria João Nascimento***, Pedro Pires**, Pedro Caldeira da Silva**

* Psicóloga Clínica, ** Pedopsiquiatra, ***Enfermeira Especialista em Saúde Mental e Psiquiátrica - Unidade da Primeira Infância do Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia

Revista Análise Psicológica, 2003, nº 1, série XXI

É bem conhecido o facto de a representação mental materna influenciar as interações mãe - criança e desta forma o desenvolvimento psico - afectivo do bebé. Com os trabalhos de D. Winnicott e de W. Bion torna-se mais evidente a importância do mundo fantasmático da mãe na construção do sentido da identidade da criança.

Em 1980, com o artigo “Ghosts in the Nursery”, Selma Fraiberg enfatiza a importância das fantasias mentais maternas na génese da patologia da relação mãe - criança ou na formação de sintomas nesta.

A propósito de um caso clínico de trigémeos, os autores propõem-se realizar uma reflexão teórica sobre as representações mentais maternas num contexto de generalidade. O caso clínico apresentado foi observado na nossa unidade a pedido dos pais, por necessidade de inserção das crianças num Infantário.

À data da primeira consulta, os bebés tinham quatro meses, sendo dois do sexo masculino e um do sexo feminino. Pela observação, tornaram-se evidentes as diferenças da interacção mãe - criança em relação aos três bebés. Assim, uma questão nos surgiu: existirá uma única representação materna para todas as crianças, sendo a representação individual subsidiária desta, ou existirão à partida representações maternas diferentes?

Para uma abordagem mais objectiva desta questão e do caso clínico, utilizámos os seguintes instrumentos: entrevista R – método de avaliação das representações maternas de Daniel Stern, Cristianne Robert-Tissot et al. – e a Escala de Temperamento de Bates-ICQ.

Palavras-chave: Gémeos, representação mental materna, entrevista R

UMA NOVA PERSPECTIVA EM SAÚDE MENTAL DO BEBÉ - A EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DA PRIMEIRA INFÂNCIA

Maria José Gonçalves*

* Directora do Departamento de Pedopsiquiatria

Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia

Revista Análise Psicológica, 2003, nº1, série XXI

Neste artigo é descrita de forma sucinta a evolução dos conhecimentos na área da saúde mental do bebé nos últimos 20 anos e discutida de forma crítica, à luz dessa evolução, a prática e filosofia de intervenção da unidade da Primeira Infância. Sendo a primeira prioridade da Unidade a prevenção em saúde mental, é primeiramente feita uma análise do risco, em termos de resiliência e vulnerabilidade. A partir de duas vinhetas clínicas pretende-se demonstrar que a avaliação da vulnerabilidade e do risco deve, no entanto, ter em consideração a dimensão intrapsíquica, nomeadamente a qualidade das experiências precoces do self.

Palavras chave: experiências do self, mecanismo do risco, psicopatologia

AUMENTAR A RESILIÊNCIA DAS CRIANÇAS VITIMAS DE VIOLÊNCIA

Maria José Gonçalves*

* Directora do Departamento de Pedopsiquiatria

Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Revista Análise Psicológica, 2003, nº1, série XXI

A violência é um fenómeno social cada vez mais generalizado num número cada vez maior de crianças, cada vez mais jovens. O impacto directo do traumatismo, a sua influência sobre o desenvolvimento psico-afectivo da criança e as estratégias de adaptação utilizadas são áreas nas quais se fazem sentir as consequências dos traumatismos. A resiliência é descrita como sendo um factor muito importante que determina a forma como a criança e a família reagem ao traumatismo. A autora analisa de uma forma mais sistemática os maus-tratos que se exercem sobre as crianças pequenas, no seio da família. Baseada na experiência clínica da Unidade da Primeira Infância, descreve alguns aspectos clínicos que vão desde as dificuldades do diagnóstico destas situações, até à sua transmissão transgeracional e finalmente as intervenções terapêuticas que protegem a criança e a ajudam a desenvolver os seus mecanismos de resiliência, face à violência.

PROMOÇÃO DO DESENVOLVIMENTO PSICOSSOCIAL DAS CRIANÇAS ATRAVÉS DOS SERVIÇOS DE CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Pedro Caldeira da Silva*, Cláudia Eira**, Maria de Góis Vicente**, Rita Guerreiro**

Unidade da Primeira Infância do Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia, *Pedopsiquiatra, **Psicóloga

Revista Análise Psicológica, 2003, nº1, série XXI

O presente trabalho resulta de um longo processo de investigação e elaboração no sentido de tentar organizar nos serviços existentes de cuidados de saúde primários um programa destinado a dar formação aos médicos de família, introduzindo a dimensão “saúde mental” nas consultas de rotina da gravidez e até ao fim do segundo ano de vida das crianças, com um mínimo de “perturbação” possível e uma eficácia demonstrável.

Avalia-se a importância da formação para a modificação das práticas e atitudes dos médicos de família; em seguida avalia-se o impacto que esta formação em conjunto com a utilização na consulta de um instrumento (entrevistas semi-estruturadas), facilitador da abordagem dos aspectos afectivos e relacionais, tem nas mães e crianças pequenas; e finalmente avalia-se o impacto que a simples aplicação do instrumento teria.

Os resultados apontam, de uma forma global, para a existência de efeitos relevantes da formação sobre as práticas dos médicos, mas sugerem igualmente que estes efeitos não se traduzem em grandes diferenças nas crianças e nas mães.

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA

DIRECTOR: DR. FRANCISCO ABECASSIS

A IMAGIOLOGIA TORÁCICA E A DOENÇA RESPIRATÓRIA

Eugénia Soares, Francisco Abecassis

Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

Capítulo integrando o livro “A criança asmática no mundo de alergia” Editores J. Rosado Pinto, M. Morais Almeida. Lisboa 2003

Introdução: Vários métodos de imagem estão ao dispor do clínico para a caracterização da patologia respiratória.

Objectivo: Contributo das várias técnicas de imagem no diagnóstico de patologia respiratória da criança.

Síntese da revisão: São descritas diversas técnicas de imagem : radiologia convencional e digital, tomografia computadorizada, ultrassonografia e ressonância magnética. Salienta-se para cada uma delas, as bases físicas, os benefícios, as desvantagens, as indicações e limitações no estudo da doença respiratória na criança.

Exemplificam-se, na criança asmática, as indicações do estudo imagiológico em particular na suspeita de complicações.

Conclusão: Visão panorâmica da intervenção dos métodos de imagem em patologia torácica e na criança asmática.

Palavras-chave: Imagiologia; doença respiratória; asma; criança.

PNEUMONIA A HIDROCARBONETOS – CASO CLÍNICO

Marta Simões, Isabel Pereira, Isabel Estudante, Isabel Penas, Eugénia Soares

Serviço de Radiologia do Hospital de D. Estefânia

X Curso de Radiologia Pediátrica - Hospital dos Covões

Coimbra, Maio de 2003 (comunicação oral)

A intoxicação por hidrocarbonetos constitui uma entidade clínica que ocorre na maior parte dos casos acidentalmente estando associado a grau importante de morbilidade e mortalidade.

Os autores propõem apresentar o caso clínico de um adolescente internado por acidentalmente ter ingerido e aspirado uma solução contendo hidrocarbonetos (água de fogo). São apresentados os principais aspectos imagiológicos associados a este quadro clínico, nomeadamente o radiograma e a TC do tórax.

Salienta-se a importância da imagiologia na avaliação da gravidade e seguimento desta patologia.

Palavras-chave: Pneumonia, hidrocarbonetos, criança, radiologia.

CONSIDERAÇÕES SOBRE COALIÇÕES TÁRSICAS

Isabel Pereira*, Marta Simões, Ana Paula Petinga, Pedro Paulo Mendes
Serviço Radiologia Hospital D. Estefânia, *Serviço Radiologia Hospital Distrital Santarém
X Curso de Radiologia Pediátrica- Hospital dos Covões
Coimbra, Maio de 2003

Introdução: Designa-se como Coalição óssea a fusão entre dois ou mais ossos, mais frequentemente no tarso. As mais frequentes são Talo-calcaneanas ou Calcaneo-naviculares. Situação relativamente rara, manifesta-se tipicamente entre a 2ª e 3ª década de vida. A sua etiologia é desconhecida, e a maioria das vezes manifesta-se como pé plano refractário à terapêutica ou entorse recidivante da articulação tábica.

Objectivos: A identificação e caracterização destas situações geralmente requer a realização de Radiogramas simples, complementados com T. C. e eventualmente R. M. N., documentando-se esta revisão com arquivo iconográfico do Serviço de Radiologia deste Hospital.

Síntese: A coalição calcaneo navicular é geralmente suspeitada em Radiologia Convencional, podendo aqui observar-se a) a barra óssea, b) o alongamento da porção antero superior do calcâneo, c) hipoplasia da cabeça do astrágalo. As coalições talo calcaneanas passam frequentemente despercebidas nesta técnica, requerendo incidências específicas.

Em ambas as situações, dever-se-à realizar T. C. para avaliação precisa da a) localização b) extensão das fusões ósseas c) natureza óssea ou não óssea e d) eventuais alterações degenerativas coexistentes.

A R. M. N. é particularmente importante na definição de coalições cartilagueas ou fibrosas e anomalias das partes moles associadas.

Conclusão: Consoante a disponibilidade de meios ao seu alcance, o Radiologista dispõe actualmente de várias técnicas que lhe permitem este diagnóstico e a sua melhor caracterização. A importância do reconhecimento das suas principais particularidades imagiológicas é importante não só nos casos suspeitos mas também nas muitas sinostoses evidenciadas em exames efectuados por outras hipóteses diagnósticas.

Palavras-chave: Coalição tábica, Radiologia Convencional, T. C., R. M. N.

HEMANGIOENDOTELIOMA INFANTIL – CASO CLÍNICO

Marta Simões, Ana Nunes, José Cabral *, Eugénia Soares
Serviço Imagiologia Hospital D. Estefânia, Serviço 1, Unidade Gastrenterologia Hospital D. Estefânia
X Curso de Radiologia Pediátrica - Hospital dos Covões
Coimbra, Maio de 2003 (comunicação oral)

O hemangioendotelioma é o tumor hepático mais frequentemente encontrado na primeira infância.

Os autores propõem apresentar o caso clínico de um RN (recém-nascido) com diagnóstico pré-natal de tumor hepático. O exame objectivo realizado nas primeiras horas de vida, revelou aumento do volume abdominal com proeminência vascular da parede abdominal.

Dos exames laboratoriais efectuados salientam-se a presença de anemia (Hb=8,4g/dl) e valores de AFP anormalmente elevados (164000 UI/ml).

A ecografia, TC e RM realizadas revelaram a presença de volumosa formação sólida, heterogénea, no lobo direito hepático.

Foi realizada biopsia hepática por laparotomia exploradora afim de excluir malignidade tendo, no entanto, o estudo histológico sido insuficiente para o diagnóstico definitivo.

O seguimento ecográfico posterior revelou regressão progressiva da referida lesão.

Os autores dão especial importância ao quadro analítico, salientando o aumento de AFP neste grupo etário e a sua valorização quando associado a tumor hepático

Palavras-chave: Recém-nascido, tumor hepático, hemangioendotelioma, radiologia.

HEMATÚRIA NA CRIANÇA – INVESTIGAÇÃO IMAGIOLÓGICA

Isabel Estudante

Serviço de Imagiologia do Hospital de Dona Estefânia

10º Curso de Radiologia Pediátrica

Coimbra, Maio de 2003 (comunicação oral)

Introdução: Revisão teórica das principais causas de hematúria na idade pediátrica, salientando-se o contributo dos métodos imagiológicos, no seu estudo.

Objectivo: Apresentação de algoritmo de investigação clínico-imagiológico.

Síntese da Revisão: A presença de hematúria na criança impõe investigação clínico-laboratorial.

A hematúria pode ser macro ou microscópica.

Em 56% das situações a hematúria é macroscópica ou microscópica associada a outros sinais ou sintomas, permitindo a história clínica e o exame objectivo orientação etiológica : traumatismo; infecção; litíase; tumor; glomerulonefrite; inespecífico. Para cada situação são propostos algoritmos de investigação imagiológica.

Em 44% dos casos a hematúria é microscópica, surgindo de forma isolada. Nestas situações se é persistente ou recorrente deve efectuar-se ecografia renal e vesical. Se estas são normais o seguimento evolutivo é clínico-laboratorial. Se apresentam alterações o estudo imagiológico deve ser orientado de acordo com a anomalia identificada.

Conclusão: A investigação imagiológica da hematúria na criança é de extrema importância, devendo os algoritmos de investigação propostos ser adaptados, a cada caso clínico e aos meios imagiológicos disponíveis, evitando, sempre que possível a utilização de radiação.

Palavras chave: Hematúria; Criança; Imagiologia

OSTEOMIELOTE ESCLEROSANTE CRÓNICA DA CLAVÍCULA

Marta Simões, Ana Paula Petinga, Jorge Furtado, Eugénia Soares, A. Gentil Martins*.
Serviço Radiologia Hospital Dona Estefânia *Instituto Português Oncologia Francisco Gentil
Curso Pós-graduado de Radiologia Osteoarticular e Intervenção – I. Franco-Português,
Lisboa, 2 a 5 de Abril de 2003 (comunicação oral)

A osteomielite de Garré, também denominada de osteomielite esclerosante crónica, foi descrita pela primeira vez em 1893, sendo uma doença que afecta crianças e adolescentes, envolvendo maioritariamente a região metafisária dos ossos longos e a mandíbula.

A sua etiologia é desconhecida, pensando-se, contudo que seja desencadeada por agentes bacterianos de baixa virulência. Manifesta-se habitualmente de forma insidiosa por dor e sinais inflamatórios envolvendo o osso afectado. Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino de 10 anos de idade admitida na nossa instituição com tumefacção clavicular não dolorosa. Foi efectuado estudo histológico da referida lesão sendo o diagnóstico compatível com osteomielite de Garré. São apresentados os aspectos imunológicos dos diversos estádios da doença.

Palavras-chave: Osteomielite de Garré, criança, clavícula, radiologia.

A RESSONÂNCIA MAGNÉTICA NO DIAGNÓSTICO DO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL NEONATAL

Leonor Bastos Gomes, Jorge Castro, Isabel Estudante, Ana Nunes, Conceição Barrueco, Pedro Paulo Mendes
Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia
XV Congresso Iberoamericano – SILAN
Estoril, Junho de 2003 (Poster)

Objectivos: A propósito de um caso clínico, destaca-se a importância da Ressonância Magnética (RM), nomeadamente da técnica de difusão, no diagnóstico de enfarte isquémico agudo no recém-nascido e particulariza-se alteração de sinal no mesencéfalo e protuberância associada à lesão cerebral aguda.

Material e Métodos: Recém-nascido de termo, sem antecedentes relevantes. Ao 3º dia de vida, apresentou convulsões tónico-clónicas à direita, tendo efectuado ecografia transfontanelar que mostrou área hiper-ecogénica parietal esquerda. Ao 5º dia de vida, realizou Ressonância Magnética cerebral incluindo estudo por difusão.

Resultados: A RM encefálica revelou no hemisfério cerebral esquerdo lesão isquémica abrangendo o território cortical e profundo da artéria cerebral média. Em ponderação T2 as alterações semiológicas eram subtis, enquanto o estudo por difusão demonstrou extensa lesão com marcado hiper-sinal. A difusão evidenciou ainda foco de hiper-sinal no tronco cerebral.

Conclusões: Comparando os dois estudos realizados, é indiscutível a supremacia da RM no diagnóstico definitivo de AVC e na avaliação da sua extensão. O estudo por difusão possibilitou também datar o evento isquémico no período neonatal precoce.

Admite-se que o foco de hiper-sinal no tronco cerebral esteja relacionado com alteração aguda funcional e metabólica – diasquisis.

HISTIOCILOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS. - EXPRESSÃO NEURORRADIOLÓGICA NA CRIANÇA

Jorge Castro, Jorge Furtado, Isabel Penas, Conceição Barrueco, Pedro Paulo Mendes, Leonor Bastos Gomes

Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia

XV Congresso Iberolatinoamericano – SILAN

Estoril, Portugal, Junho de 2003, (Poster)

Objectivos: Relevar os algoritmos semiológicos por Tomografia Computorizada e/ou por Ressonância Magnética que indiciam o seu diagnóstico.

Material e Métodos: Revisão retrospectiva de estudos neurorradiológicos, TC e/ou RM, de 6 crianças com o diagnóstico de Histiocitose, todas do sexo masculino e com idades compreendidas entre os 4 e 12 anos.

Resultados: O granuloma eosinófilo revelou-se o padrão lesional mais frequente, único ou multifocal. Traduziu-se por área lítica, associada ou não a osteocondensação marginal, e componente tecidual de partes moles com expressão diversa. As estruturas anatómicas mais envolvidas foram, por ordem decrescente, a calote e base do crânio, o raquis e o esqueleto da face. A impregnação de contraste foi um dado semiológico constante. Na coluna vertebral foi mais frequente a lesão do corpo vertebral com deformação em cunha. Num doente apreciou-se infiltração da haste hipofisária e outro doente, com doença arrastada, apresentou lesões encefálicas.

Conclusões: A TC demonstrou maior sensibilidade na detecção das alterações ósseas osteocondensantes. A RM avaliou com maior rigor a extensão lesional e o eventual compromisso do S.N.C.. A morfologia em *vértebra plana* é típica. Na criança, a localização multifocal sugere o diagnóstico. A presença de lesões lacunares do crânio e/ou da face num quadro de diabetes insípida é muito sugestivo de histiocitose de células de Langerhans. A lesão única, nomeadamente com importante componente de partes moles, é a que mais suscita problemas de diagnóstico diferencial. O diagnóstico definitivo é histológico.

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA

DIRECTORA: DR.^a ROSA BARROS

SEROTYPE AND ANTIMICROBIAL SUSCEPTIBILITY OF *Streptococcus pneumoniae* RECOVERED FROM INVASIVE DISEASE IN PORTUGAL (1999-2002)

R. Dias, D. Louro, GEMVSA*, M. Caniça, NIH Dr. Ricardo Jorge, Lisbon, Portugal.

(* Rosa Barros – Serviço Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia)

43th Interscience Conference on Antimicrobial Agents and Chemotherapy
Chicago, Illinois, Abstract C2 - 947a.

Background: *Streptococcus pneumoniae* (Sp) is one of the most common bacteria causing invasive diseases in Portugal. The aim of this study was to evaluate the serotype-susceptibility relationship in invasive Sp in Portugal.

Methods: 614 consecutive isolates were collected in the Antibiotic Resistance Unit in NIH, from blood, CSF and pleural liquid, between 1999 and 2002 (first semester), in the scope of a multicenter study with the participation of 26 hospitals; 29% of strains were isolated from children and 71% from adults. MICs to 9 antibiotics were determined by agar dilution method (NCCLS). Serotype was performed by Dot-Blot and Quellung reaction. Sequence type (ST) was determined by MLST.

Results: MIC₉₀ (mg/L) ranged as follow between 1999 and 2002: 0.5-0.8 to penicillin-Pen, 0.25-0.5 to cefotaxime-Ctx, 0.5 to ceftriaxone-Ctr, 0.5-32 to tetracycline-Tet, 4-8 to erythromycin-Ery, 0.125-16 to clindamycin-Cli, 4 to chloramphenicol-Cm, 2 to ofloxacin-Of and 1-2 to ciprofloxacin-Cip. Serotypes 14, 1, 3, 8, 23F, 6B, 4, 9V, 19F, 7F, 6A and 9N (in descending order) represented 80% of invasive isolates. Serotypes 1, 14, 3 and 4 were more frequent in blood and serotypes 23F, 19F and 11 in CSF. Serotypes 14, 1, 6B, 23F, 7F, 19F, 9V and 3 (in descending order) were the most frequent in children. Serotypes 3, 1, 14, 8, 4, 9V, 23F, 19F, 6B, 7F, 9N, 6A, 18C and 19A (in descending order) were more frequent in adults. We detected 4 principal ST (ST156, ST143, ST15 and ST9) among 26 Ery resistant strains with serotype 14. **Conclusions:** Our results suggest that the new heptavalent conjugate vaccine against Sp cover 44% of invasive Sp serotypes in the studied population. Thus, this vaccine should protect against 94%, 71%, 80%, 50% of Pen, Tet, Ery, and Cip resistant strains, respectively, and against all of Ctx and Ctr resistant strains. Considering the possible selective pressure caused by vaccination, monitoring of serotypes and antimicrobial susceptibility should be of high concern in Portugal in terms of Public Health.

ANTIGENIC CHARACTERIZATION AND ANTIMICROBIAL SUSCEPTIBILITY OF MENINGOCOCCAL INVASIVE STRAINS IN A PORTUGUESE PAEDIATRIC POPULATION

Eugénia Ferreira, Manuela Caniça*, The Meningococcal Study Group
Antibiotic Resistance Unit, National Institute of Health Dr. Ricardo Jorge, Lisboa,

7th European Monitoring Group on Meningococci*

(* Rosa Barros – Serviço Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia)

Spain, September 2003

Background: *Neisseria meningitidis* is one of the most common causes of paediatric bacterial meningitis in young children and adolescents. The aim of this study was to evaluate the serogroup, serotype, serosubtype and antimicrobial susceptibility of cultured-confirmed *N. meningitidis* isolated from a Portuguese paediatric population with invasive meningococcal disease (IMD).

Methods: Antimicrobial Resistance Unit collected 211 *N. meningitidis* isolated in patients ≤ 18 years old, in 28 Portuguese hospitals, from mainland and Azores and Madeira Islands, during two years. MICs to seven antimicrobial agents were performed by agar dilution method according to NCCLS guidelines (2003) and for sulfadiazine by E-test. Serogroup was determined by agglutination and PCR methods and serotype/subtype using ELISA.

Results: Invasive meningococci were mostly isolated from CSF, in winter and spring and were more frequent in children aged between 1 to 4 years. Overall, frequencies of serogroup B, C, W135 and Y were 45.5%, 50.2%, 2.8% and 1.4% respectively. From 96 serogroup B strains 64 (66.7%) were serotypable and 76 (79.2%) were serosubtypable. From 106 serogroup C strains 102 (96.3%) were serotypable and 93 (87.7%) were serosubtypable. Typable strains of serogroup B included predominantly serotype 4 and strains of serogroup C were mostly from serotype 2b. MIC ranges (mg/L) were as follows: penicillin $\leq 0.06 - 0.5$; ampicillin $\leq 0.06 - 1$; cefotaxime $\leq 0.03 - 0.06$; ceftriaxone ≤ 0.03 ; ciprofloxacin $\leq 0.015 - 0.03$; rifampicin $\leq 0.06 - 2$; tetracycline 0.125 - 2, sulfadiazine 0.047 - >256 . Serogroup C accounted to the highest percentage of strains with reduced susceptibility to penicillin.

Conclusions: This study shows the antigenic diversity and antimicrobial susceptibility of meningococci responsible for IMD in paediatric patients. Our results demonstrate the importance to Public Health of monitoring in parallel these two phenotype markers in Portugal and can also contribute to the understanding of spread of specific clones in Europe.

EMERGENCE OF INVASIVE NON-CAPSULATED *Haemophilus Influenzae* ISOLATES IN PORTUGAL

Paula Bajanca-Lavado, Manuela Caniça and GEMVSA*, NIH Dr. Ricardo Jorge

(* Rosa Barros – Serviço Patologia Clínica do Hospital de Dona Estefânia)

43th Interscience Conference on Antimicrobial Agents and Chemotherapy

Chicago, Illinois, Abstract C2 - 1262

Background: The aim of this study was to characterize *Haemophilus influenzae* (Hi) isolated from invasive disease (ID) before and after the introduction of the vaccine in Portugal in 1994 and in the National Vaccination Plan (NVP) in 2000.

Methods: We analyzed 119 strains in the Antibiotic Resistance Unit at NIH, Lisbon, provided by 18 hospitals from 1989 to 2001 as part of a Surveillance Study. Standard procedures were used to identify, biotype, serotype all strains. PCR serotyping confirmed agglutination results. Susceptibility was determined against 7 antibiotics by agar dilution (breakpoints NCCLS 2003). Genetic relatedness was analyzed by PFGE.

Results: Hi serotypes changed in 3 periods of the study (1989-1993, 1994-1999, 2000-2001) as follow: Hib decreased from 84.5% to 58.3% and to 20%. Non-capsulated (NC) strains increased from 15.5% to 41.7% and to 76%. In 2001 one strain was characterized as serotype f. Biotype I (66.4%) was predominant. All strains were susceptible to amoxicillin-clavulanate-Amc, cefotaxime-Ctx, ciprofloxacin-Cip. Resistance to chloramphenicol-Cm and

tetracycline-Tc were 10.1% and 12.6% respectively; 3 strains were intermediate to rifampicin-Rif. MIC₅₀, MIC₉₀ (mg/L) were as follow: ampicillin-Ap - 0.25, 16; Amc - 0.5, 0.5; Ctx - 0.0125, 0.0125; Cip - 0.0125, 0.125; Tc - 1, 8; Cm - 0.5, 1; Rif - 0.5, 1. Multidrugresistance (MDR) phenotype, Ap/Cm/Tc, was observed in 34.4% of the Ap resistant strains, all of which were Hib. MDR phenotype decreased from 50% to 28.6% and to 0% in the 3 periods. PFGE analysis of 56 Hi gave 20 different profiles; 28 strains (25 Hib) were closely related.

Conclusion: Introduction of Hib vaccine in our NVP seemed successful: a decrease of Hib in ID and a decline in the MDR phenotype suggests an association between Hib and MDR. However, we observed an emergence of NC strains in ID and the first non-b (serotype f) isolate in Portugal. In opposite to Hib, NC strains were genetically unrelated. It is important to maintain surveillance of ID Hi to follow changes probably due to the selective pressure of vaccine.

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA

DIRECTORA: DR.^a DEONILDE ESPÍRITO SANTO

HEMOGLOBINOPATIAS - DREPANOCITOSE E β -TALASSÉMIA MAJOR

Deonilde Espírito Santo

Serviço Imuno-hemoterapia, - Hospital de dona Estefânia

Revista da Associação Nacional de Farmácia:

Farmácia Portuguesa N 139. Janeiro/Fevereiro - 2003

As alterações da hemoglobina são as doenças hereditárias mais frequentes no mundo. A Drepanocitose e a β -Talassemia Major são duas patologias que estão integradas num grupo mais vasto que são as hemoglobinopatias. São doenças que têm tratamento e cuja prevenção é possível ao nível da comunidade.

Uma vez que estas doenças resultam de uma alteração da hemoglobina, iremos abordar:

Estrutura da Hemoglobina Normal

Hemoglobinas Normais do Adulto

Bases Fisiopatológicas da Drepanocitose e β -talassémia Major

Tratamento destas Patologias

Conclui-se alertando para a necessidade do tratamento destas doenças dever ser efectuado por uma equipa multidisciplinar e a terapêutica nomeadamente a desferrioxamina, dever estar disponível nas farmácias próximas do domicílio particularmente nos locais fora dos grandes centros urbanos, para permitir um tratamento atempado e regular evitando o agravamento clínico e as sequelas crónicas.

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

TERAPÊUTICA HORMONAL DE SUBSTITUIÇÃO E CANCRO DA MAMA

Luís F. Vicente¹, Fazila Mahomed², Ricardo Mira²

1. Interno Internato Complementar Ginecologia Obstetrícia - Maternidade Dr. Alfredo da Costa. 2. Assistente Hospitalar Graduado Ginecologia Obstetrícia Hospital Dona Estefânia
Boletim Clínico dos Hospitais Cíveis de Lisboa – 2003, vol. 54, nº1, 21-24

Nesta revisão, avaliaram-se os estudos existentes sobre a associação entre o cancro da mama e a terapêutica hormonal de substituição da menopausa (THS) e do aumento do seu risco com a adição de progestativos.

Na decisão para o início da THS, a mulher deve ser informada sobre o conhecimento actual dos seus riscos e benefícios.

Com os dados actuais, devemos considerar que o uso de curta duração (menos de 5 anos) é adequado para melhoria dos sintomas da menopausa, em mulheres sem doença coronária.

O uso de longa duração (mais de 5 anos) está associado a um aumento do risco relativo de carcinoma da mama, que é proporcional aos anos de uso. Este aumento parece ser maior nas mulheres com menor índice de massa corporal.

Não existem dados suficientes que impeçam a utilização de progestativos, utilizados para prevenção do carcinoma do endométrio por um aumento do risco do carcinoma da mama.

Palavras Chave: Terapêutica de substituição hormonal da menopausa, Cancro da mama, Progestativos, Estrogénios

PROFILAXIA ANTIBIÓTICA EM LAPAROSCOPIA GINECOLÓGICA

Sara Valadares, Fazila Mahomed

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia - Hospital Dona Estefânia

II Jornadas de Controlo de Infecção em Pediatria e I Jornadas de Infecção em Ginecologia/Obstetrícia

Ericeira, 20 e 21 de Novembro de 2003. (comunicação oral)

Os autores fazem uma pesquisa bibliográfica sobre este tema

São revistos 116 casos de cirurgia ginecológica por via exclusivamente laparoscópica efectuadas no Serviço de Ginecologia e Obstetrícia no ano de 2002. Foram avaliados os seguintes parâmetros: tipo de intervenção cirúrgica, idade, patologia associada, classificação ASA, antibioterapia profiláctica usada, tempo operatório, aparecimento de infecções, presença de febre e dias de internamento.

Verificou-se que foi administrado antibioterapia profiláctica em 115 casos, dos quais 106 com regimes com cefoxitina, não tendo sido detectado nenhum caso de infecção. Os autores concluem que a laparoscopia ginecológica é uma cirurgia de baixo risco infeccioso, sendo que, a profilaxia antibiótica, em doentes de baixo risco, provavelmente, não traz benefícios.

Os autores propõem realizar um estudo prospectivo para confirmação destes resultados.

CONSULTA DE ADOLESCENTES

Filomena Sousa

Serviço de Ginecologia/Obstetrícia do Hospital D. Estefânia

I Jornadas da Saúde da Mulher dos Jovens e da Criança – Auditório do LNEC

Lisboa, 9 e 10 de Maio de 2003

A adolescência é uma etapa do desenvolvimento com características próprias em que ocorrem alterações fundamentais de ordem biológica (puberdade), cognitiva (raciocínio mais elaborado), e social (transição para o desempenho de novos papéis).

Uma consulta destinada a adolescentes deve ter em conta estas características e o modo como os adolescentes vêem os serviços de saúde.

Devem ser tomadas medidas que permitam adequar e melhorar as condições de acesso e atendimento dos adolescentes nos centros de saúde e hospitais. Deve ser evitada a atitude normativa ou paternalista dos profissionais de saúde que emitem juízos de valor, dão conselhos, comparam com os filhos, desvalorizam certas dúvidas ou fazem muitas perguntas.

Para organizar uma consulta de adolescentes é indispensável encontrar técnicos de saúde que gostem e sejam capazes de boa comunicação com os adolescentes e seus pais. É muito importante desburocratizar para facilitar o acesso e garantir o anonimato quando este é pretendido. O horário e o espaço físico da consulta devem ser adequados, tanto quanto possível, às necessidades dos adolescentes. Os prestadores dos cuidados de saúde devem demonstrar disponibilidade e garantir a privacidade.

Foram abordados os aspectos legais do atendimento dos jovens, salientando os artigos 4º, 5º e 10º da Portaria nº52/85 e o artigo 5º da Lei nº120/99.

Finalmente foram apresentados os principais objectivos da consulta de ginecologia para adolescentes a funcionar no hospital de D. Estefânia.

CONTRACEPÇÃO DE LONGA DURAÇÃO

Filomena Sousa

Serviço de Ginecologia/Obstetrícia do Hospital D. Estefânia

Comemorações 2º Aniversário Serviço Ginecologia/Obstetrícia – Sala Conferências H.D.E.

Lisboa, 12 de Maio de 2003

Contracepção de Longa Duração pode ser definida como a contracepção cuja eficácia não depende da utilização diária ou aquando da relação sexual.

Pode ser reversível ou irreversível.

Foram apresentados métodos reversíveis:

-*D.I.U. com cobre ou com progestagénio*

-*Implante sub-cutâneo de etonogestrel*

-*Injecção i.m. de Ac. Medroxiprogesterona*

e métodos irreversíveis:

-*Laqueação Tubária Bilateral; - Micro-implante intra-tubário*

Abordou-se o mecanismo de acção, as vantagens e desvantagens e as contra-indicações de cada um destes métodos.

Seleccionaram-se imagens elucidativas do modo de aplicação do Implante sub-cutâneo e do Micro-implante intra-tubário.

CONTRIBUTO DA RMN NA PATOLOGIA ONCOLÓGICA DA MAMA, DECISÃO TERAPÊUTICA E SUA CORRELAÇÃO COM A ANATOMIA PATOLÓGICA

Ana Paula Pereira, Fazila Mahomed, Ricardo Mira, Margarida Pereira, Manuela Martins
Serviço de Ginecologia HDE, Serviço Radiologia Centro Hospitalar Capuchos/ Desterro
Congresso Nacional Senologia
Porto, 2003

Introdução e Objectivos: A RMN é um meio complementar de diagnóstico cuja utilização na patologia oncológica da mama, na nossa instituição remonta a 1999, em colaboração como o Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Capuchos/ Desterro. O objectivo do nosso trabalho, baseando-nos na casuística do Serviço de Ginecologia, é a avaliação da RMN do ponto de vista clínico e a sua importância em termos de decisão terapêutica e a sua correlação com o diagnóstico histológico

Material e métodos: Estudo retrospectivo através da consulta do processo clínico das mulheres operadas por neoplasias malignas da mama entre Janeiro de 1999 e Junho de 2003.

Resultados: As idades variaram entre os 40 e os 50 anos. Os factores de risco pessoal e familiar não são estatisticamente significativos. Há uma tendência crescente das lesões infraclínicas, devido ao rastreio. O tipo de cirurgia (mastectomia / CCA não foi importante).

Conclusão: A RMN na patologia oncológica da mama parece ser uma arma diagnóstica importante, com uma boa sensibilidade / especificidade quando comparada com o estudo anatomo - patológico

ESTUDO DE PREVALÊNCIA DE INFECÇÃO NOSOCOMIAL NO SERVIÇO DE GINECOLOGIA DO HDE

Catarina Madeira *; Fazila Mahomed **

* Interna do Internato Geral dos Hospitais Civis de Lisboa, ** Assistente Hospitalar Graduada do Hospital de D. Estefânia

No âmbito do Programa Nacional de Controlo de Infecção, integrado na Rede Europeia para controlo de Infecções Nosocomiais, foram realizados inquéritos de prevalência de infecção às 48 doentes internadas no Serviço de Ginecologia do Hospital de D. Estefânia, nos dias 07/03/2001, 07/03/2002, 12/02/2003 e 22/05/2003. Os dados recolhidos foram registados em Fichas de Colheita de Dados uniformizadas, seguindo o protocolo elaborado pelo Grupo de trabalho 3 do HELICS III (*Hospitals in Europe Link for Infection Control through Surveillance*). A taxa de prevalência total de infecção na amostra estudada foi de 4,17%.

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA

DIRECTORA: DR.^a TERESA KAY

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

DIRECTORA: DR.^a HELENA PORTELA

CONSULTA EXTERNA

RESPONSÁVEL: DR.^a JUDITE BAPISTA

TRABALHOS PREMIADOS

	PRÊMIO DE MÉRITO CIENTÍFICO	MENÇÃO HONROSA
Pediatria Serviço 1	Helicobacter pylori virulence genotypes in Portuguese children and adults with gastroduodenal pathology. Oleastro M, Gerhard M, Lopes AI, Paulo Ramalho, José Cabral, Sousa Guerreiro A, Monteiro L.	INTERNAMENTO POR SÍNDROME DE INTESTINO CURTO - Impacto numa enfermaria de Pediatria Geral Silvia Freira; Ana Rute Ferreira; Filipe Silva; Raul Silva; Lídia Gama; Gonçalo Cordeiro Ferreira
Pediatria Serviço 2	SÍNDROME NEFRÓTICO CORTICODEPENDENTE: EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA Maria José Galo, Catarina Gouveia, Arlete Neto, Judite Batista	-----
Imunoalergologia	PREVALÊNCIA E FACTORES DE RISCO PARA SÍNDROME DE LÁTEX-FRUTOS EM DOENTES COM ALERGIA AO LÁTEX Ângela Gaspar, Graça Pires, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, Mário Morais Almeida, José Rosado Pinto	-----
Neurologia	Different electroclinical manifestations of the epilepsy associated with hamartomas connecting to the middle or posterior hypothalamus. Alberto Leal, Ana Moreira, Conceição Robalo, Constança Ribeiro	-----
Cirurgia	Ambiguidade Sexual – proposta de abordagem multidisciplinar - Experiência do H. Dona Estefânia 1997 – 2003 João Henriques, Catarina Gouveia, Rui Alves, Cristina Borges, Catarina Limbert, Guilhermina Fonseca	-----
Otorrinolaringologia	MASTOIDITE AGUDA TUBERCULOSA NA CRIANÇA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO Inês Alpoim Moreira, Isabel Martins, Carlos Carvalho, Adriana Melo, Vital Calado, Rosa Barros, Ana Leça, Manuela Veiga	ABCESSOS/FLEIMÕES PERIAMIGDALINOS – DEZ ANOS DE EXPERIÊNCIA Inês Alpoim Moreira; Pedro Brazão Santos, Adriana Melo, Vítor Neto, Luísa Monteiro, Vital Calado
Oftalmologia	-----	PERTURBAÇÕES OFTALMOLÓGICAS NA TRISSOMIA 21 Ana Xavier, José Carlos Mesquita
Estomatologia	INFECÇÃO ODONTOGÉNICA - CONSIDERAÇÕES CLÍNICAS E TERAPÊUTICAS Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino	-----
Anestesiologia	-----	-----
UCIP	Cateterismo Venoso Central Em Cuidados Intensivos Pediátricos - Experiência de 5 Anos Luís Gonçalves, Sandra Afonso, Carmo Camacho, Sandra Costa, José Ramos, Deolinda Barata, Carlos Vasconcelos	-----
UCIN	OSMOLALIDADE DE FORMULAS PARA PRÉ-TERMO SUPLEMENTADAS COM POLÍMEROS DE GLICOSE E TRIGLICERÍDEOS DE CADEIA MÉDIA Luís Pereira da Silva, Mónica Pitta Grós Dias, Micaela Serelha, Daniel Virella	-----
Pedopsiquiatria	CLASSIFICAÇÃO DIAGNÓSTICA EM SAÚDE MENTAL DA PRIMEIRA INFÂNCIA: RESULTADOS DE UMA EXPERIÊNCIA CLÍNICA DE 3 ANOS COM A DC:0-3 Maria José Gonçalves, Pedro Caldeira Silva, Teresa Goldschmidt	-----
Imagiologia (1º Prémio exequo)	HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS. - EXPRESSÃO NEURORRADIOLÓGICA NA CRIANÇA Jorge Castro, Jorge Furtado, Isabel Penas, Conceição Barrueco, Pedro Paulo Mendes, Leonor Bastos Gomes	HEMATÚRIA NA CRIANÇA – INVESTIGAÇÃO IMAGIOLÓGICA Isabel Estudante
Patologia Clínica	Antigenic Characterization and Antimicrobial Susceptibility of Meningococcal Invasive Strains in a Portuguese Paediatric Population Eugénia Ferreira, Manuela Caniça, The Meningococcal Study Group	-----
Imunohemoterapia	-----	-----
Ginecologia /Obstetrícia	TERAPÊUTICA HORMONAL DE SUBSTITUIÇÃO E CANCRO DA MAMA Luís F. Vicente, Fazila Mahomed, Ricardo Mira	-----
Genética	-----	-----
Medicina Fís. Reabilitação	-----	-----
Consulta Externa	-----	-----
Prémio Especial - Anuário	A DESIGNAR	