

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

2004

- INDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIRECTOR: PROF. DOUTOR JOÃO VIDEIRA AMARAL

PEDIATRIA GERAL

- NASCER FORA DOS GRANDES CENTROS - OS RISCOS, AS OPÇÕES POLÍTICAS E AS IMPLICAÇÕES FUTURAS -
João M. Videira Amaral
- PATOLOGIA DO FETO , CRIANÇA E ADOLESCENTE COM REPERCUSSÃO NO ADULTO - EVIDÊNCIAS E CONTROVÉRSIAS-
João M. Videira Amaral
- "A NEONATOLOGIA EM PORTUGAL" / "THE EVOLUTION OF NEONATAL CARE IN PORTUGAL"
João M. Videira Amaral
- INCENTIVAR A INVESTIGAÇÃO - UM MODELO ESTRATÉGICO
João M. Videira Amaral
- "INTERNATIONAL POSTGRADUATE PROGRAMME/LIFE AND HEALTH SCIENCES" - FORMAÇÃO MÉDICA CONTÍNUA EM PEDIATRIA –
João M Videira Amaral
- FÓRMULAS PARA LACTENTES PRÉ-TERMO
João M Videira Amaral
- PEDIATRICS TODAY IN PORTUGAL.VITAL STATISTICS,PATIENT CARE,EDUCATION AND RESEARCH" Corso di Formazione :La sperimentazione clinica controllata in Pediatria
João M Videira Amaral

SERVIÇO 1 (PEDIATRIA)

DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
<i>(ordem alfabética)</i>	<i>(ordem alfabética)</i>	Alexandra Couto
Alex Leon Duarte	Ana Filipa Santos	Teresa Correia
Ana Leça Pereira	Isabel Afonso	Carina Borba
António Bessa Almeida	Margarida Ramos	Catarina Gouveia
Inês Pó	Raul Barbosa Silva	Carmen Gan Gargallo
João Pinto Baldaia		Sandra Jacinto
José Cabral		Marina Rita Soares
José Conde Blanco		Filipe Silva
Luís Varandas		Ana Rute Ferreira
Luís Ribeiro Silva		Sílvia Freira
Manuela Veiga		Dora Gomes
Maria Carmo Pinto		Sara Silva
Maria Teresa Santos		Rute Neves
Mário Coelho (Director Clínico)		Mafalda Paiva
Oscar Ortet		

SALA 1 - PEDIATRIA GERAL

- TRATAMENTO DA HEPATITE B CRÓNICA EM PEDIATRIA
Gonçalo Cordeiro Ferreira
- UM CASO CLÍNICO DE HIPOGLICÉMIA HIPERINSULINÉMICA PERSISTENTE DA INFÂNCIA DE TRATAMENTO DIFÍCIL
Rute Neves, Lurdes Lopes, José Conde Blanco, Guilhermina Fonseca, Henrique Sá Couto, Gonçalo Cordeiro Ferreira
- VULNERABILIDADE DA IDADE PEDIÁTRICA AO AUMENTO EXCESSIVO DA TEMPERATURA AMBIENTE
Ana Rute Ferreira; Rita Soares; Arlete Neto; Gonçalo Cordeiro Ferreira, Carlos Vasconcelos
- VARIANTES DO NORMAL OBSERVADAS NOS PRIMEIROS DIAS DE VIDA NUMA POPULAÇÃO SUBURBANA
Filipe Silva, Marta Moura, M.^a Fátima Nunes, Benvinda Morais, Elsa Paulino, Helena Carreiro, M.^a Céu Machado

- PARALISIA CEREBRAL E HIPOXIA INTRA-PARTO AGUDA –CONTROVÉRSIAS
M.^a Fátima Nunes, Catarina Gouveia, Manuela Escumalha, Manuel Cunha, Helena Carreiro, M.^a Céu Machado
- “TRAUMATISMO CRANIO-ENCEFÁLICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES: PROTOCOLO DE ACTUAÇÃO”
Rita Machado, António Bessa Almeida
- VON GIERKE DISEASE – THE SAME DISEASE, A NOVEL MUTATION
Rute Neves, José Conde Blanco, Gonçalo Cordeiro Ferreira, Hugo Rocha

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO

- UM CASO DE OBSTRUÇÃO GÁSTRICA AGUDA
António Figueiredo, Isabel Afonso, José Cabral, Luís Ribeiro da Silva, Mário Oliveira, Gonçalo Cordeiro Ferreira

UNIDADE DE DOENÇAS INFECTO-CONTAGIOSAS

- INVASIVE CULTURE-CONFIRMED NEISSERIA MENINGITIDIS IN PORTUGAL: EVALUATION OF SEROGROUPS IN RELATION TO DIFFERENT VARIABLES AND ANTIMICROBIAL SUSCEPTIBILITY (2000-2001)
Manuela Caniça, Ricardo Dias, Baltazar Nunes, Leonor Carvalho, Eugénia Ferreira, Meningococci Study Group
- ERITEMA MULTIFORME A EBV – UM CASO CLÍNICO
Rita Machado, Sara Silva, Teresa Santos, Gonçalo Cordeiro Ferreira

UNIDADE DE ADOLESCÊNCIA

- UNIDADE DE ADOLESCÊNCIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA: CASUÍSTICA DOS SEIS PRIMEIROS MESES DE FUNCIONAMENTO
Sílvia Freira, José Jacobetty, Maria do Carmo Pinto

SERVIÇO 2 (PEDIATRIA)

DIRECTORA: DR.^a FELISBERTA BARROCAS

Chefe de Serviço	Assistentes Eventuais	Internos do Complementar
Lino Rosado	<i>(ordem alfabética)</i>	António Figueiredo
	Ana Cristina Ferreira	Sérgio Pinto
Assistentes Graduados	Carla Pereira	Sixto Arriazu
<i>(ordem alfabética)</i>	Daniela Amaral	Laura Oliveira
Ana Paula Serrão	Gisela Neto	Sónia Sousa
Arlete Sousa Neto		Ana Pita
Guilhermina Fonseca		Fátima Nunes
J. Sílvia Sequeira		Sara Reis
Joaquim Sequeira		Ana Alegria
José Oliveira Santos		Maria João Parreira
José Cavaco		Rita Machado
Judite Batista		Cláudia Constantino
Lígia Braga		Marta Oliveira
Fátima Abreu		
Flora Candeias		
Isabel Castro		
Lurdes Lopes		
Orquídea Freitas		
Margarida Abranches		
Rosa Pina		
Teresa Almeida		

PEDIATRIA GERAL

- DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE HIDRONEFROSE
M.^a Fátima Nunes, Margarida Abranches, Fátima Alves, Luísa Silveira
- “HALO DE ANJO”- IMAGEM RADIOLÓGICA DE ENFISEMA SUBGALEAL EM RECÉM NASCIDO
Marta Moura, M.^a Fátima Nunes, José Garrote, Helena Carreiro, M.^a Céu Machado
- VARIANTES DO NORMAL OBSERVADAS NOS PRIMEIROS DIAS DE VIDA NUMA POPULAÇÃO SUBURBANA
Filipe Silva, Marta Moura, M.^a Fátima Nunes, Benvinda Morais, Elsa Paulino, Helena Carreiro, M.^a Céu Machado

- PERDAS URINÁRIAS DÍURNAS --A PROPÓSITO DE UMA CASO CLÍNICO
M.^a Fátima Nunes, Bárbara Salgueiro, Natália Pona, Paolo Casella, M.^a Céu Machado
- PARALISIA CEREBRAL E HIPOXIA INTRA-PARTO AGUDA –CONTROVÉRSIAS
M.^a Fátima Nunes, Catarina Gouveia, Manuela Escumalha, Manuel Cunha, Helena Carreiro, M.^a Céu Machado
- “DERMATOSE GENERALIZADA VESICO-PUSTULAR EM PLACA ERITEMATOSA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO”
Cláudia Constantino, Rita Machado, Manuela Veiga, Teresa Fiadeiro
- ESPONDILODISCITE: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO
Rita Machado, Cláudia Constantino, Manuela Veiga, Alex Figueiredo
- TROMBOCITOPÉNIA ALOIMUNE NEONATAL: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS
Cláudia Constantino, Joaquim Sequeira, Conceição Malcata, Daniel Virella, Deonilde Espírito Santo, Oscar Ortet

UNIDADE DE NEFROLOGIA

- ALTERAÇÕES DA MICÇÃO – PADRÃO MICCIONAL
Margarida Abranches
- O CALENDÁRIO MICCIONAL NA INCONTINÊNCIA URINÁRIA DA CRIANÇA
Margarida Abranches, Judite Batista
- CONTROLO DO ESFINCTER VESICAL
Gisela Neto
- SESSÃO DE ENCERRAMENTO
Judite Batista
- PANORÂMICA DA ENURESE NA CONSULTA DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA
Ana P. Serrão, Arlete Neto, Gisela Neto, Isabel Castro, Judite Batista, Margarida Abranches
- INCONTINÊNCIA URINÁRIA – MORBILIDADE ACRESCIDA
Ana Paula Serrão
- INCONTINÊNCIA URINÁRIA NA CRIANÇA – CHAVES DO DIAGNÓSTICO
Susana Fonte Santa, Isabel Castro, Judite Batista
- NEFROPATIA A IGA– 17 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA – HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA
Marta Cristina Conde, Ana Paula Serrão, Judite Batista

- O ENSINO DO ASSEIO, A ENURESE E OS MEIOS DE COMUNICAÇÃO
Judite Batista, Margarida Abranches
- INCONTINÊNCIA URINÁRIA NA CRIANÇA – TERAPÊUTICA MÉDICA
Isabel Castro
- SÍNDROME NEFRÓTICO ASSOCIADO A HEPATITE B.
Catarina Gouveia, Carla Santos, Pilar Valente, Arlete Neto, Margarida Abranches, Judite Batista.
- ENURESE – AVALIAÇÃO CLÍNICA
Arlete Neto

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

- UM CASO CLÍNICO DE HIPOGLICÊMIA HIPERINSULINÊMICA PERSISTENTE DA INFÂNCIA DE TRATAMENTO DIFÍCIL
Rute Neves, Lurdes Lopes, José Conde Blanco, Guilhermina Fonseca, Henrique Sá Couto, Gonçalo Cordeiro Ferreira
- OBESIDADE, HIPERINSULINISMO, RETINOPATIA PIGMFETAR E SURDEZ NEUROSENSORIAL - UMA NOVA SÍNDROMA?
E. Galo, Lurdes Lopes, S. Almeida, Teresa Kay, Guilhermina Fonseca
- DIABETES TIPO 1 NA CRIANÇA E ADOLESCENTE - AVALIAÇÃO DO CONTROLO METABÓLICO
Marisol Anselmo; Catarina Limbert; Lurdes Lopes; Rosa Pina; Guilhermina Romão

UNIDADE DE IMUNOHEMATOLOGIA

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA

DIRECTOR: PROF. DR. JOSÉ ROSADO PINTO

Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
Mário Morais Almeida	<i>(ordem alfabética)</i>	Luís Borrego
	Ana Margarida Romeira	Pedro Martins
	Ângela Gaspar	Susana Piedade
	Cristina Santa-Marta	Isabel Costa Silva
	Graça Pires	Susana Marinho
	Jorge Fernandes	Sónia Lambin
	Paula Leiria Pinto	Sara Palma Carlos Figueiredo
	Sara Prates	

- **PERFIS DE SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA AO LÁTEX EM DIFERENTES GRUPOS DE RISCO E NA SÍNDROME LÁTEX-FRUTOS**
Angela Gaspar, Graça Pires, Monika Raulf-Heimsoth, Hans-Peter Rihs, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, Hoong-Yeet Yeang, José Rosado Pinto.
- **VERGLEICH DER SENSIBILISIERUNGSMUSTER VON PATIENTEN MIT LATEXALLERGIE AUS DEUTSCHLAND UND PORTUGAL**
Monika Raulf-Heimsoth, Peter Rozynek, Ângela Gaspar, Graça Pires, R. Cremer, T. Brüning, Hans-Peter Rihs.
- **CHARAKTERISIERUNG EINES NEUEN HEV B 7.02 ISOALLERGENS AUS HEVEA BRASILIENSIS**
Peter Rozynek, Hans-Peter Rihs, Ângela Gaspar, Graça Pires, T. Brüning, Monika Raulf-Heimsoth.
- **ALERGIA A CARNE DE AVES NA CRIANÇA**
Carlos Neto Braga, Luís Miguel Borrego, Francisco Marco de la Calle, Ângela Gaspar, Céu Teixeira, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- **ALERGIA AO PEIXE - CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO**
Sónia Rosa, Pedro Martins, Susana Oliveira, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto
- **ALLERGY TO BARNACLE - CLINICAL CASES**
Susana Marinho, Mário Morais Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa Marta, Graça Pires, José Rosado Pinto
- **COLD URTICARIA AND INFECTIOUS MONONUCLEOSIS IN CHILDREN**
Mário Morais-Almeida, Susana Marinho, Ângela Gaspar, Cristina Arede, Virgínia Loureiro, José Rosado-Pinto

- ALLERGY TO MANIOC: CROSS-REACTIVITY TO LATEX
Ângela Gaspar, Graça Pires, Mário Morais de Almeida, Carlos Neto Braga, Pedro Martins, Rita Murta, José Rosado Pinto.
- FACTORES DE RISCO PARA ASMA ACTIVA EM IDADE ESCOLAR: ESTUDO PROSPECTIVO COM OITO ANOS DE DURAÇÃO
Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Ana Margarida Romeira, Teresa Almeida Vau, Carlos Neto Braga, Graça Sampaio, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto
- AVALIAÇÃO DO DESEMPENHO DO TESTE DE RASTREIO DE ALERGIA ALIMENTAR FP5® (DPC-AMERLAB)
Susana Marinho, Mário Morais de Almeida, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Ângela Gaspar, Rita Murta, José Rosado Pinto
- DESENSITISATION TO ALLOPURINOL - A CASE REPORT
Pedro Martins, Luís Miguel Borrego, Ângela Gaspar, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto.
- ESPIROMETRIA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: ESTUDO DE UMA POPULAÇÃO
Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, Isabel Peralta, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto
- ESPIROMETRIA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: QUE IMPLICAÇÕES?
Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, Isabel Almeida, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto
- EXPOSURE TO PETS - CHARACTERIZATION OF A POPULATION
Susana Marinho, Ana Margarida Romeira, Mário Morais-Almeida, José Rosado-Pinto
- IMMULITE®2000 ALLERGY - A TERCEIRA GERAÇÃO DA AVALIAÇÃO IN VITRO DAS DOENÇAS ALÉRGICAS
Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Sara Prates, Rita Murta, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Cristina Arêde, Céu Teixeira, Cristina Santa Marta, Graça Pires, José Rosado Pinto
- HIPERSENSIBILIDADE AO TRIGO: FORMAS DE APRESENTAÇÃO E PROTEÍNAS ALERGÉNICAS
Ana Teresa Silva, Cristina Santa Marta, Sara Prates, Mário Morais-Almeida, José Rosado Pinto
- HIPERSENSIBILIDADE IGE-MEDIADA AO PARACETAMOL
Pedro Martins, Graça Pires, Ângela Gaspar, José Rosado Pinto.
- HYPERSENSITIVITY TO CORTICOSTEROIDS - A CASE REPORT
Teresa Vau, Ana Teresa Silva, Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto

- SÍNDROME ÁCAROS-CRUSTÁCEOS-MOLUSCOS-BARATAS: UM CASO CLÍNICO
Susana Marinho, Ângela Gaspar, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto.
- SENSIBILIZAÇÃO A ARTEMÍSIA E ALERGIA ALIMENTAR EM IDADE PEDIÁTRICA
Luís Miguel Borrego, Ângela Gaspar Elsa Pargana, Teresa Fonseca Rita Murta, José Rosado Pinto.
- INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA AO ALOPURINOL - 3 CASOS CLÍNICOS
Sónia Rosa, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- MANAGEMENT OF THE MULTIPLE DRUG ALLERGY SYNDROME - CASE REPORT
Paula Leiria Pinto, Luís Miguel Borrego, Carlos Neto Braga, Teresa Almeida, José Rosado Pinto
- SULFASSALAZINE USE IN TREATMENT OF IDIOPATIC CHRONIC URTICARIA - EXPERIENCE OF AN OUTPATIENT IMMUNOALLERGY CLINIC
Pedro Martins, Susana Oliveira, Luís Miguel Borrego, Elsa Pargana, Sara Prates, Graça Pires, Cristina Santa Marta, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
- TRANSIENT *VERSUS* PERSISTENT COW'S MILK ALLERGY AND DEVELOPMENT OF RESPIRATORY DISEASES
Susana Marinho, Graça Sampaio, Sara Prates, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- PREVALÊNCIA E FACTORES DE RISCO PARA A SÍNDROME LÁTEX-FRUTOS EM DOENTES COM ALERGIA AO LÁTEX
Ângela Gaspar, Graça Pires, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
- SÍNDROME PÓLEN-FRUTOS: CASO CLÍNICO
Pedro Martins, Sónia Lambin, Sara Prates, José Rosado Pinto

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA
DIRECTORA: DR^a. EULÁLIA CALADO

Assistentes Graduados

(ordem alfabética)

Ana Isabel Dias

Ana Moreira

José Pedro Vieira

- ANÁLISE DIPOLAR NA EPILEPSIA OCCIPITAL PRECOCE BENIGNA
Alberto Leal, Ana Isabel Dias
- PARTNERS IN EPILEPSY (PIE): UMA FERRAMENTA ELECTRÓNICA INTERNACIONAL DE GESTÃO DE INFORMAÇÃO NA EPILEPSIA: RESULTADOS PRELIMINARES DO HOSPITAL DE D^a ESTEFÂNIA
Karin Dias, Eulália Calado, José Pedro Vieira, Ana Isabel Dias, Ana Moreira
- SEVERE EPILEPSY, RETARDATION AND DYSMORPHIC FEATURES WITH A 2q DELETION INCLUDING SCN1A AND SCN2A
Pereira S, José Pedro Vieira, Felisberta Barroca, Roll P, R Carvalhas, P Cau, Sílvia Sequeira , P Genton, P Szeppetowski

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

DIRECTOR: DR. JOSÉ AUGUSTO ANTUNES

SERVIÇO DE CIRURGIA

DIRECTORA: DR^a MARIA JOSÉ LEAL

Chefes de Serviço	Assistentes	Internos do Complementar
Henrique Sá Couto	<i>(ordem alfabética)</i>	Miguel Pinto Duarte
Julião Magalhães	Fátima Alves	Vanda Prates Vital
	Rui Alves	Rafaela Murinello
Assistentes Graduados		Pedro Miguel Garcia
<i>(ordem alfabética)</i>	Assistente Contratado	João Soares Henriques
António Sousa Santos	Alexandre Samay	Erique Guedes Pinto
Cristina Borges		
Filipe Catela Mota		
João Pascoal		
Lívia Rodrigues		
Margarida Espanha		
Regina Duarte		
Zínia Serafim		

- ABDÓMEN AGUDO NO DOENTE ONCOLÓGICO PEDIÁTRICO
João Henriques; Henrique Sá Couto, J. Mendes, A. Gentil Martins
- ECOGRAFIA NO ABDÓMEN AGUDO TRAUMÁTICO
João Henriques
- QUEIMADURA TRATADA, FUNÇÃO DESCUIDADA
Margarida Espanha
- NOVOS PROJECTOS DE CIRURGIA AMBULATÓRIA EM PORTUGAL - UNIDADE DE CIRURGIA AMBULATÓRIA – HOSPITAL D. ESTEFÂNIA – LISBOA
Margarida Espanha

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

DIRECTOR: DR. JOSÉ AUGUSTO ANTUNES

Assistentes Graduados	Assistentes
Joaquim Santos Mota	João Goulão
Francisco Santana	

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
<i>(ordem alfabética)</i>	<i>(ordem alfabética)</i>	Joel Cossa
Adriana Melo	Inês Soares Cunha	Inês Alpoim Moreira
Carlos Carvalho	Pedro Brazão Santos	
Isabel Martins		
J. Cunha Pereira		
José Peres Sousa		
Vítor Neto		

- **AMIGDALITES E FARINGITES, DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO**
Luísa Monteiro
- **ANALGESIA LOCAL NA AMIGDALECTOMIA**
Inês Moreira, José Peres de Sousa, Vítor Neto, Vital Calado
- **ABCESSOS/ FLEIMÕES PERIAMIGDALINOS- EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS**
Inês Alpoim Moreira; Pedro Brazão Santos, Adriana Melo, Vítor Neto, Luísa Monteiro, Vital Calado
- **CARACTERÍSTICAS DA POPULAÇÃO DA CONSULTA DE REABILITAÇÃO AUDITIVA DO H. DONA ESTEFÂNIA – RESULTADOS PRELIMINARES**
Luísa Monteiro, Pedro Brazão Santos, F Almeida, Luísa Varão, Vera Reimão Pinto, M Caeiro, Vital Calado
- **COLESTEATOMA NA CRIANÇA, Revisão de casuística do Hospital de D. Estefânia**
P Melo, A Melo, Carlos Carvalho, Cunha Pereira, Inês Cunha, Isabel Martins, Pedro Brazão Santos, José Peres Sousa, Vítor Neto, Vital Calado, Luísa Monteiro
- **CHRONIC OTITIS MEDIA: CAN WE PREVENT CHOLESTEATOMA?**
Luísa Monteiro
- **MENINGITES DE REPETIÇÃO E MALFORMAÇÃO DO OUVIDO INTERNO - CASO CLÍNICO**
Luísa Monteiro, Isabel Martins, A Melo, Pedro Brazão Santos, I Guerreiro, P Melo, Vital Calado
- **OBSTRUÇÃO NASAL NA CRIANÇA**
Luísa Monteiro

- RASTREIO UNIVERSAL DA AUDIÇÃO DOS RECÉM-NASCIDOS
Luísa Monteiro
- RASTREIO AUDIOLÓGICO DA MENINGITE BACTERIANA
Isabel Guerreiro, Inês Cunha, Pedro Brazão Santos, Pedro Marvão, Fernanda Almeida, A Baptista, Luísa Varão, Vital Calado, Luísa Monteiro
- RASTREIO DA AUDIÇÃO EM IDADE PEDIÁTRICA
Luísa Monteiro
- RASTREIOS AUDITIVOS NA INFÂNCIA
Luísa Monteiro
- SITUAÇÃO DE CRIBADOS AUDITIVOS EN PORTUGAL
Luísa Monteiro
- SURDEZ INFANTIL
Luísa Monteiro
- TEMPO DE MUDANÇA, COMPREENDER A SURDEZ
(MANUAL PARA PAIS DE CRIANÇAS COM SURDEZ)
Luísa Monteiro, Pedro Brazão Santos, Inês Soares da Cunha, Inês Alpoim Moreira, Vera Reimão Pinto,
Luísa Varão, Mafalda Caeiro, Isabel Antunes
- VALIDAÇÃO DAS OTOEMISSIONES ACÚSTICAS COMO MÉTODO DE AVALIAÇÃO DA
AUDIÇÃO EM CRIANÇAS COM TUBOS DE VENTILAÇÃO TRANSTIMPÂNICA
Luísa Monteiro

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA
DIRECTOR: DR JOSÉ CARLOS MESQUITA

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

- **PROBLEMAS DO DESENVOLVIMENTO: A VISÃO**
Cristina Brito
- **EXPLORAÇÃO SENSORIAL NO ESTRABISMO**
Cristina Brito, Ana Xavier, Álvaro Jorge
- **MANIFESTAÇÕES OFTALMOLÓGICAS DO DÉFICE DE FOSFOMANOMUTASE (CDG - IA)**
Ana Xavier, Cristina Brito, José Carlos Mesquita
- **PSEUDODUPLICAÇÃO DO DISCO ÓPTICO**
Ana Xavier, Cristina Brito, José Carlos Mesquita
- **UM CASO DE SEQUÊNCIA MÖBIUS–POLAND: QUAL O INÍCIO?**
Ana Xavier, Cristina Brito, José Nepomuceno, José Carlos Mesquita
- **ESTRABISMO NA CATARATA PEDIÁTRICA**
José Nepomuceno, Cristina Brito, Ana Xavier, Álvaro Jorge, José Carlos Mesquita

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA

DIRECTORA: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

Assistente Graduado

Jorge Pinheiro

Assistentes Eventuais

(ordem alfabética)

Ana Fernandes

Manuel Tolentino

- **CRESCIMENTO, DESENVOLVIMENTO FACIAL E HÁBITOS DELETÉRIOS**
Jorge Pinheiro, Rosário Malheiro, Ana Fernandes, Manuel Tolentino
- **ALIMENTAÇÃO, HIGIENE, FLÚOR E SELANTES**
Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino
- **INFECÇÃO ODONTOGÉNICA**
Rosário Malheiro, Ana Fernandes, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino
- **REUNIÃO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HOSPITAL FERNANDO DA FONSECA / UNIDADE ESTOMATOLOGIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA**
Rosário Malheiro, Ana Fernandes, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino
- **ESTOMATOLOGIA – RAZÃO DE PERMANECER**
Rosário Malheiro

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA
DIRECTORA: DR^a. LURDES SANTOS

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

- FARMACOCINÉTICA E FARMACODINÂMICA DOS OPIÓIDES
Hugo Trindade ; Isabel Silva; Teresa Rocha

- MONITORIZAÇÃO DA TEMPERATURA
Hugo Trindade; Isabel Silva; Teresa Rocha

DEPARTAMENTO DE URGÊNCIA - EMERGÊNCIA

DIRECTOR: DR CARLOS VASCONCELOS

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

RESPONSÁVEL: DR.^a MICAELA SERELHA

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

- **CONTRIBUTO PARA O ESTUDO DE ALGUNS MARCADORES BIOQUÍMICOS DE INFECÇÃO NO PERÍODO NEONATAL**
Maria Teresa Neto

- **PRÓBIÓTICOS E PRÉBIÓTICOS**
Maria Teresa Neto

- **INFECÇÃO A CMV**
Maria Teresa Neto

- **INFECÇÃO NO AMBULATÓRIO - OS PRIMEIROS 28 DIAS DE VIDA**
Maria Teresa Neto

- **TOXOPLASMOSE CONGÉNITA – PERSPECTIVA CLÍNICA**
Maria Teresa Neto

- **DOES ADMINISTRATION OF EXOGENOUS SURFACTANT OF ANIMAL ORIGIN (ESAO) INFLUENCES C-RP VALUES?**
Maria Teresa Neto, António Amador, Micaela Serelha

- NEONATOLOGISTA, O CENTRO DE DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL E A PATOLOGIA MALFORMATIVA DO FETO
Maria Teresa Neto
- ALEITAMENTO MATERNO E INFECÇÃO
Maria Teresa Neto
- MARKERS OF BACTERIAL NEONATAL INFECTION
Maria Teresa Neto, A Bento, JM Videira Amaral
- GROUP B *STREPTOCOCCUS* NEONATAL INFECTION
Maria Teresa Neto, Ana Nunes, Mário Mateus.
- CUIDADOS AO RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO NO HDE
Graça Henriques, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha
- RECÉM-NASCIDO E A POSIÇÃO NO BERÇO
Maria Teresa Neto
- COLOCAÇÃO E MANUTENÇÃO DE CATETERES VENOSOS CENTRAIS NO RECÉM-NASCIDO.
Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Armandina Horta, Paolo Casella, Rita Ventura.
- RISCO INFECCIOSO E RASTREIO SÉPTICO
Almerinda Pereira, Matos Marques, Conceição Casanova, Maria Teresa Neto.
- POLÍTICA NACIONAL DE SAÚDE PERINATAL.
Maria Teresa Neto, José Carlos Peixoto, José Manuel Martins Palminha, Octávio Cunha.
- RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO : PATOLOGIA INFECCIOSA.
Maria Teresa Neto, Micaela Serelha, Graça Henriques.
- RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO: MORTALIDADE E CAUSAS DE MORTE
Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Micaela Serelha, Maria das Neves Tavares, Daniel
- OSMOLALITY OF PRETERM FORMULAS SUPPLEMENTED WITH GLUCOSE POLYMERS AND MEDIUM CHAIN TRIGLYCERIDES.
Luís Pereira da Silva, Mónica Pitta Grós Dias, Daniel Virella, Micaela Serelha
- IMPROVING ACCURACY OF CROWN-HEEL LENGTH MEASUREMENT WHILE AVOIDING DISCOMFORT ON THE NEONATE.
Luís Pereira da Silva, K.I.M. Bergmans, L.A.S. van Kerkhoven, Frederico Leal, Daniel Virella, João M. Videira Amaral

- ACKNOWLEDGING THE CONTRIBUTION OF REPORTING CLINICIANS IN PAEDIATRIC SURVEILLANCE STUDIES: THE PPSU PRACTICE.
Luís Pereira da Silva.
- SIMBIÓTICOS
Luís Pereira da Silva.
- PROBIÓTICOS E PREBIÓTICOS NA ALIMENTAÇÃO DO RECÉM-NASCIDO: UMA PERSPECTIVA ACTUAL
Luís Pereira da Silva.
- ANUÁRIO – VALE A PENA CONTINUAR? A VISÃO DO ASSISTENTE.
Luís Pereira da Silva.
- A SIMPLE EQUATION TO ESTIMATE THE OSMOLARITY OF NEONATAL PARENTERAL NUTRITION SOLUTIONS.
Luís Pereira da Silva, Daniel Virella, Graça Henriques, Mónica Rebelo, Micaela Serelha, João M. Videira Amaral.
- ACTIVIDADE CIENTÍFICA E DE INVESTIGAÇÃO NUM HOSPITAL CENTRAL: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE DEZ ANOS.
Luís Pereira da Silva, Sandra Afonso, António Marques
- BRONCOSCOPIA NEONATAL: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE 67 CASOS E REVISÃO DAS SUAS INDICAÇÕES.
José Augusto Oliveira Santos, Luís Pereira da Silva, António Clington, Micaela Serelha
- NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NO RECÉM-NASCIDO.
Luís Pereira da Silva, J. Castela, L. Malheiro, M. Nona.
- REPERCUSSÃO DAS PRINCIPAIS PATOLOGIAS DO RECÉM-NASCIDO SOBRE A FUNÇÃO PULMONAR.
Luís Pereira da Silva.

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

RESPONSÁVEL: DR.^a DEOLINDA BARATA

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

- ACTIVIDADE CIENTÍFICA E DE INVESTIGAÇÃO NUM HOSPITAL CENTRAL: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE DEZ ANOS.
Luís Pereira da Silva, Sandra Afonso, António Marques
- PERFORMANCE OF FOUR ALGORITHMS FOR PROBABILITY OF DEATH IN PORTUGUESE PICU'S
Francisco Cunha, Cristina Tavares, Leonor Carvalho, Deolinda Barata, Teresa Cunha Mota, Armando Teixeira-Pinto
- PORTUGUESE PAEDIATRIC INTENSIVE CARE: MAIN CHARACTERISTICS
António Marques, Leonor Carvalho, Ana Rosa Lopes, C Dias, João Estrada. Luís Almeida-Santos
- CHANGES IN QUALITY OF LIFE OF PICU SURVIVORS
Francisco Cunha, António Marques, Luís Almeida-Santos, Fabela Neves, Cristina Tavares, Altamiro Costa-Pereira
- QUALIDADE DE VIDA APÓS CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: RESULTADOS PRELIMINARES
Francisco Cunha, Leonor Carvalho, António Marques, C Dias, Teresa Cunha Mota, Cristina Tavares, Armando Teixeira Pinto, Luís Almeida Santos
- EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA DESPUÉS DE LA ASISTENCIA EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS
Francisco Cunha, Sérgio Lamy, Leonor Carvalho, S Cardoso, Ana Rosa Lopes, DAIP-CIP

- **ACTIVIDADE ASSISTENCIAL DE TRÊS UCIP PORTUGUESAS: AVALIAÇÃO COMPARATIVA**
Francisco Cunha, João Estrada, Farelá Neves, Cristina Tavares, Ana Rosa Lopes, Deolinda Barata, Altamiro Costa Pereira, Luís Almeida Santos
- **INTENSIVISTAS PEDIÁTRICOS. QUANTOS, ONDE E COMO ESTAMOS?**
Maria do Carmo Vale, Gabriela Pereira.
- **GRANDE QUEIMADO EM PEDIATRIA -EXPERIÊNCIA DE UMA UCIP**
Pilar Valente; M. Rita Soares; Maria do Carmo Vale; João Estrada; Lurdes Ventura; Deolinda Barata.
- **DOENTES ONCOLÓGICOS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS**
Gabriela Pereira, Teresa Aguiar, João Estrada, Maria do Carmo Vale, Deolinda Barata, Carlos Vasconcelos
- **“MÁS NOTÍCIAS”**
M.^a Carmo Vale
- **SUBESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS**
João Estrada

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTORA: DR^a. MARIA JOSÉ GONÇALVES

Chefe de Serviço	Assistentes	Internos do Complementar
Luís Simões Ferreira	<i>(ordem alfabética)</i>	Maria Gabilondo Aspiri
António Trigueiros	Ana Rita Trindade	Maria Cristina Coutinho
	Carlos Doblado	Cristina Queirós Melo
Assistentes Graduados	Lara Condesso	Paula Vilarça Gomes
<i>(ordem alfabética)</i>	Maria António Silva	Marco Medeiros
António Coimbra Matos		Conrado Fernandez
Augusto Carreira		Carina Freitas
Cristina Marques		Olívia Talboom
Eduarda Rodrigues		Isadora Pereira
Fernando Pêgo		Maria Assunção Lamarão
Filomena Andrade		Ana Luísa Fernandes
Joana Afonso		Maria Alexandra Mariguêsa
João Beirão		Ana Catarina Pereira
Juan Sanchez		João Pedro Machado
Lídia Pocinho		Rita Lucas R Soares
Maria Lurdes Candeias		
Magda Mendo Jorge		
Margarida Marques		
Pedro Caldeira		

- **ÁREA DE DIA – AVALIAÇÃO DA EVOLUÇÃO DAS CRIANÇAS DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS A TEMPO PARCIAL NO PRIMEIRO ANO DE TRATAMENTO**
Marco Medeiros, Arlete Correia, Maria Gabilondo, Pedro Caldeira da Silva, Augusto Carreira
- **SINTOMAS DEPRESSIVOS EM PRÉ-ADOLESCENTES E ADOLESCENTES NO CONCELHO DO FUNCHAL: UM ESTUDO DE PREVALÊNCIA**
Carina Freitas, M.^a Assunção Rocha, Lídia Pocinho, João Beirão, Pedro Caldeira da Silva
- **INTERVENÇÃO EM ADOLESCENTES COM HIV**
Paula Vilarça, Margarida Marques, António Trigueiros

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA

DIRECTOR: DR. FRANCISCO ABECASIS

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

- IMAGIOLOGIA TORÁCICA EM PEDIATRIA
Isabel Estudante, Isabel Penas, Luís Colaço
- IMAGIOLOGIA HEPÁTICA EM PEDIATRIA
Ana Nunes, Conceição Barrueco
- O CONTRIBUTO DA IMAGIOLOGIA NA INVESTIGAÇÃO DA INCONTINÊNCIA URINÁRIA
Ana Paula Petinga, Pedro Paulo Mendes, Ana Vizinho Nunes
- MASSA MEDIASTÍNICA (CASO CLÍNICO)
Renata Jogo; Marília Gonçalves, Marta Simões, Ana Nunes, Jorge Furtado
- COLECÇÕES INFECTADAS CERVICAIS EM PEDIATRIA - A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS.
Marília Jeanette Gonçalves; Renata Jogo; Marta Simões; Isabel Estudante; Isabel Penas
- PATOLOGIA BENIGNA DO MIOMÉTRIO
Marta Simões; Isa Martins; Teresa Margarida Cunha
- CONTRIBUTO DA RADIOLOGIA NO DIAGNOSTICO DA PATOLOGIA TUBÁRIA
Marta Simões, Ana Félix; Teresa Margarida Cunha.
- IMPORTÂNCIA DA IMAGIOLOGIA NA INVESTIGAÇÃO DO ABDÓMEN AGUDO NA CRIANÇA
Marta Simões; Eugénia Soares
- NEUROCISTICERCOSE – ASPECTOS IMAGIOLÓGICOS
Marta Simões; Mónica Ataíde; Álvaro Almeida
- ROTURA DO APARELHO EXTENSOR DO JOELHO – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO
Marta Simões; Francelina Fernandes

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA

DIRECTORA: DR.^a ROSA BARROS

Chefe de Serviço	Assistentes	Interna do Complementar
Antonieta Bento	Margarida Guimarães	Maria Carvajal Arias
Assistentes Graduados		
<i>(ordem alfabética)</i>		
Antónieta Viveiros		
António Nazário		
Isabel Daniel		
Isabel Grifo		
Isabel Peres		
Virgínia Loureiro		
Vitória Matos		

- **INFECÇÕES NOSOCOMIAIS FÚNGICAS NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO**
Maria Manuel Lopes, Rosa Barros, Isabel Peres, Micaela Serelha, Maria Teresa Neto, José Cabrita, Graciete Freitas
- **EMERGENCE OF NONENCAPSULATED AND ENCAPSULATED NON-B-TYPE INVASIVE *HAEMOPHILUS INFLUENZAE* ISOLATES IN PORTUGAL (1989-2001)**
Paula Bajanca. Manuela Caniça and the Multicenter Study Group
- **INVASIVE CULTURE-CONFIRMED NEISSERIA MENINGITIDIS IN PORTUGAL: EVALUATION OF SEROGROUPS IN RELATION TO DIFFERENT VARIABLES AND ANTIMICROBIAL SUSCEPTIBILITY (2000-2001)**
Manuela Caniça, Ricardo Dias, Baltazar Nunes, Leonor Carvalho, Eugénia Ferreira, Meningococci Study Group
- **NEISSERIA MENINGITIDIS, C:2B:P1.2,5 WITH INTERMEDIATE RESISTANCE TO PENICILLIN, PORTUGAL**
Manuela Caniça, Ricardo Dias, Eugénia Ferreira and Meningococci Study Group¹
- **IMPORTÂNCIA DO LABORATÓRIO NA VIGILÂNCIA DA INFEÇÃO POR *HAEMOPHILUS INFLUENZAE***
Paula Bajanca, Susana Machado, Manuela Caniça e GEMVSA

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

DIRECTORA: DR.^a HELENA PORTELA

Chefe de Serviço	Assistentes	Interna do Complementar
Madalena Levy	<i>(ordem alfabética)</i>	Cláudia Diogo
	Ana Paula Soudo	
Assistentes Graduados	António Teixeira	
<i>(ordem alfabética)</i>	Maria José Costa	
Aldina Alves		
Aurélia Pedreira		
Clara Loff	Assistente Eventual	
Hermanegildo Dias	Isabel Seixo	
Isabel Portugal		

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA

DIRECTORA: DR.^a DEONILDE ESPÍRITO SANTO

Assistente
Gabriela Delgado

- TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL
Deonilde Espírito Santo
- PROMOÇÃO DA DÁDIVA DE SANGUE
Deonilde Espírito Santo
- O PAPEL DAS COMISSÕES DE TRANSFUSÃO HOSPITALARES
Deonilde Espírito Santo
- DREPANOCITOSE - TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL
Deonilde Espírito Santo
- ASPECTOS PARTICULARES DA TRANSFUSÃO PEDIÁTRICA
Deonilde Espírito Santo

DEPARTAMENTO DA MULHER E DA REPRODUÇÃO

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

Chefe de Serviço	Assistentes	Internos do Complementar
Manuela Caetano	<i>(ordem alfabética)</i> Ana Paula Pereira	Sara Valadares
Assistentes Graduados <i>(ordem alfabética)</i>	Celina Reis Filomena Sousa	
Alberto Fradique	Maria do Carmo Cortez	
Alice Cabugueira	Maria João Nunes	
Ermelinda Pinguilha	Susana Coutinho	
Fazila Mahomed	Teresa Ventura	
Helena Resende		
Isabel Nery		
Ivone Dias		
Judite Bugalho		
Linda Fradique		
Maria José Bernardo		
Ondina Henriques		
Paula Fonseca		
Ricardo Mira		

- ANALYSIS OF HYSTEROSCOPIES OF PATIENTS TAKING TAMOXIFEN
Margarida Bernardino, Susana Coutinho, António Fradique, Noémia Assunção
- CONTRIBUTO DA GINECOLOGIA NA INCONTINÊNCIA URINÁRIA EM IDADE PEDIÁTRICA
Susana Coutinho, Margarida Bernardino, Ricardo Mira
- HYSTERO-CONTRAST-SALPINGOGRAPHY (HY-CO-SY) FOR THE EXPLORATION OF THE FEMALE INFERTILITY
M.^a José Bernardo, Carla Leitão, Carla Baleiras, M.C. Silva, M.F. Faustino, Judite Bugalho, I. Dias
- ISOIMUNIZAÇÃO Rh D NA GRAVIDEZ – PROTOCOLOS DE ACTUAÇÃO
Carla Baleiras

- MANAGEMENT OF TERATOMAS: LAPAROSCOPY VS LAPAROTOMY
Sara Valadares, Susana Coutinho, Ricardo Mira, Noémia Assunção.
- LEIOMIOMATOSE PERITONIAL DISSEMINADA: UM CASO CLÍNICO
Margarida Bernardino, Fazila Omar, Maria José Bernardo, Noémia Assunção
- OUTPATIENT OPERATIVE HYSTEROSCOPY: PAIN SCORE ANALYSIS WITH AND WITHOUT LOCAL ANESTHESIA
Margarida Bernardino, Susana Coutinho, António Fradique, Noémia Assunção
- SUBDERMAL IMPLANT : OUR EXPERIENCE IN TEENAGERS
Ana Paula Pereira, Filomena Sousa
- MANAGEMENT OF TERATOMAS: LAPAROSCOPY VS LAPAROTOMY
Sara Valadares, Susana Coutinho, Ricardo Mira, Noémia Assunção.
- ORGANIZAÇÃO DA UNIDADE DE UROGINECOLOGIA
Susana Coutinho

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA

DIRECTORA: DR.^a TERESA TAYLOR KAY

Chefe de Serviço	Assistente
Luís Nunes (Director Hospital)	Teresa Lourenço

- OBESIDADE, HIPERINSULINISMO, RETINOPATIA PIGMFETAR E SURDEZ NEUROSENSORIAL - UMA NOVA SÍNDROMA?
E. Galo, Lurdes Lopes, Salomé Almeida, Teresa Kay, Guilhermina Fonseca
- DOENÇAS CRÓNICAS EM ESPAÇO INSULAR
Luís Nunes, Maria João Pimentel, Salomé Almeida, Teresa Kay.
- DO DIAGNÓSTICO CLÍNICO AO GENE: A PROPÓSITO DO SÍNDROMA TRICO-RINO-FALÂNGICO
Teresa T. Kay, Salomé de Almeida, Frank J. Kaiser, Paola Brega, Michael Raff, Peter Byers, Sabina Liechti-Gallati, Bernhard Horsthemke, Herman-Joseph Ludecke.

ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

2004

- INDICE POR SERVIÇOS -

DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIRECTOR: PROF. DOUTOR JOÃO VIDEIRA AMARAL

PEDIATRIA GERAL

NASCER FORA DOS GRANDES CENTROS - - OS RISCOS, AS OPÇÕES POLÍTICAS E AS IMPLICAÇÕES FUTURAS -

João M. Videira Amaral

Clínica Universitária de Pediatria / Hospital de Dona Estefânia
Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa
Acta Pediátrica Portuguesa 2004; 35: 389- 94

Planear a localização de maternidades ou de centros perinatais é uma tarefa complexa. Um dos pressupostos é ter em conta o serviço a prestar à comunidade onde estão inseridos. Portugal é um país curioso com uma distribuição da população desequilibrada. É mais povoado junto à costa atlântica em contraste com aos distritos do interior junto à fronteira, menos desenvolvidos e desertificados.

No âmbito do programa da comissão de saúde materno-infantil, desde 1980 que sem tem processado um programa de desenvolvimento em várias fases com o objectivo de melhor assistência perinatal. Desse programa faz parte o encerramento de maternidades com menos de 1500 partos por ano. Ao cabo de cerca de 20 anos foram obtidos resultados muito significativos, colocando Portugal na linha da frente dos países com melhores indicadores anteriormente.

Actualmente discute-se a segunda fase do programa que prevê o encerramento de mais maternidades com as características atrás expressas. Acontece que a maioria das maternidades em tais condições estão localizadas no interior, em zonas desertificadas e altamente deprimidas.

Neste artigo o autor com base na sua experiência discute alguns tópicos relacionados com tal opção, definindo um conjunto de critérios que deverão ser tidos em conta relativamente à opção de manter determinada maternidade em detrimento de outras. A propósito, chama a atenção para a necessidade de sistema de transporte autónomo e eficaz e da colaboração efectiva entre os hospitais- maternidade e os centros de saúde na perspectiva de uma assistência eficaz e efectiva à comunidade .

Palavras-chave: recém-nascido, gravidez, níveis de cuidados, transporte, regionalização perinatal

PATOLOGIA DO FETO , CRIANÇA E ADOLESCENTE COM REPERCUSSÃO NO ADULTO - EVIDÊNCIAS E CONTROVÉRSIAS-

João M. Videira Amaral

Clínica Universitária de Pediatria – Hospital Dona Estefânia
Faculdade de Ciências Médicas –Universidade Nova de Lisboa
Acta Pediátrica Portuguesa 2004; 35: 189- 99

Nas décadas de 80-90 demonstrou-se que a ocorrência de determinados eventos numa fase precoce da vida (fetal, neonatal, infância e adolescência) poderá ter repercussão no adulto, originando situações de diversa patologia . Daí o conceito de influência programada traduzindo os efeitos a longo prazo na estrutura e função de determinados órgãos , dos referidos eventos incidindo em períodos sensíveis ou críticos do desenvolvimento e interagindo com factores genéticos . Neste artigo de revisão são passadas em revista

diversas situações do feto, recém-nascido, criança e adolescente condicionando problemas no adulto tais como a coronariopatia, o acidente vascular cerebral, a diabetes, a dislipidémia, a obesidade, a hipertensão, a doença neoplásica, a doença respiratória, etc..

Foram abordado o actual panorama do perfil nutricional nos países em desenvolvimento com repercussões diferentes das verificadas anteriormente.

Por fim aponta-se a necessidade de investigação na área da nutrição pré-natal nomeadamente, definição de critérios rigorosos de restrição de crescimento intra-uterino, métodos não invasivos de avaliação evolutiva da composição corporal.

Palavras-chave:

Doenças no período perinatal/recém-nascido; influência programada; risco cardiovascular; risco nutricional; seguimento; doenças do adulto

"A NEONATOLOGIA EM PORTUGAL" / "THE EVOLUTION OF NEONATAL CARE IN PORTUGAL"

João M. Videira Amaral

Clínica Universitária de Pediatria / Hospital de Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

8ª Conferência Europeia da EACH (European Association for Children in Hospital)

Lisboa, 26 de Março de 2004

VI SEMINÁRIO DE NEONATOLOGIA

Porto, 5-6 de Julho de 2004

O termo "Neonatologia" surgiu pela primeira vez em 1960, coincidindo com uma fase de avanços tecnológicos que culminou com a criação das primeiras unidades de cuidados intensivos neonatais nos Estados Unidos e Europa, sucedendo-se às antigas enfermarias de prematuros.

Em Portugal, a assistência aos recém-nascidos desenvolveu-se, sobretudo, a partir da década de 80. Como marcos históricos destacam-se: a reorganização da assistência à grávida e recém-nascido englobando a regionalização dos cuidados, a criação dos hospitais de apoio perinatal, das unidades de cuidados intensivos neonatais e do sub-sistema de transporte neonatal. De registar ainda a criação da secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria em 1984 e da sub-especialidade de Neonatologia pela Ordem dos Médicos em 2003.

No que respeita à evolução dos indicadores de saúde perinatal, os progressos nas últimas duas décadas foram notáveis, conduzindo Portugal a uma posição mais favorável que alguns países da União Europeia.

INCENTIVAR A INVESTIGAÇÃO - UM MODELO ESTRATÉGICO

João M. Videira Amaral

Clínica Universitária de Pediatria / Hospital Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

Acta Pediátrica Portuguesa 2004; 35: 533- 8

Tendo em conta o panorama deprimido da investigação em Portugal implicando o fomento de uma "cultura para a investigação" a qual passa necessariamente pela criação de incentivos, o autor, de acordo com dados da literatura e da sua experiência de contacto com centros no país e no estrangeiro, descreve um modelo estratégico o qual envolve estruturas da saúde em parceria com as universidades.

Como pressuposto, é conhecido o impacto positivo da investigação na assistência e na qualidade de serviços a prestar à comunidade. Igualmente está demonstrada a utilidade da investigação na preparação dos estudantes para a prática clínica independente das futuras opções de carreira.

Este modelo compreende a criação de uma estrutura funcional designada por centro de investigação com o objectivo de estimular e coordenar numa instituição de saúde. Os principais alvos são os estudantes do último ano do curso jovens internos e jovens pediatras.

Como principais atribuições do referido centro citam-se: abertura de concursos internos para atribuição de bolsas a projectos que se candidatam, apoio técnico e científico de consultadoria no âmbito da preparação de projectos ou da divulgação de estudos já concretizados, obtenção de fundos para financiamento de projectos com o apoio de mecenas e da própria estrutura hospitalar, estágios de investigação em centros idóneas, acções de formação no âmbito da investigação, atribuição de prémios para os melhores estudos realizados, facilitação de intercâmbio com centros nacionais e internacionais, nomeadamente no que respeita à divulgação de estudos de investigação em revistas e em reuniões científicas, etc.

Do organograma do centro fazem parte um conselho científico (englobando membros da universidade e da instituição de saúde, integra obrigatoriamente epidemiologista e perito com experiência em investigação) e um conselho de avaliação externa para auditoria periódica na base da filosofia de melhoria e garantia da qualidade. O funcionamento de tal centro implica um indispensável apoio logístico de secretariado ligado à instituição de saúde (ou instituições da rede).

Palavras-chave: *pediatria; investigação clínica; investigação experimental; ensaios clínicos; centro de investigação*

"INTERNATIONAL POSTGRADUATE PROGRAMME/LIFE AND HEALTH SCIENCES" - FORMAÇÃO MÉDICA CONTÍNUA EM PEDIATRIA –

João M Videira Amaral

Clínica Universitária de Pediatria / Hospital de Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

Braga/Universidade do Minho/Escola Superior de Ciências da Saúde

Braga, 11-12 de Outubro de 2004

O autor define "Formação Médica Contínua" como as actividades necessárias para manter, desenvolver e ampliar os conhecimentos, as competências pessoais e a realização profissional durante a carreira e aplicável a todas as hierarquias. Tal conceito pressupõe que a qualificação proporcionada pelo curso de medicina não deverá ser entendida como certificado vitalício de competência. No âmbito da formação profissional contínua estão a prática profissional, uma componente teórica médica e uma componente teórica "não médica" (gestão, sociologia aplicada, psicologia, ética, comunicação, etc.). O objectivo é o aperfeiçoamento da prática profissional o qual constitui um dever ético de todo e qualquer médico. Depois de passar em revista o significado dos princípios básicos da formação profissional contínua (FPC) - conveniência, relevância, individualização, auto-avaliação, interesse e sistematização, o autor chama a atenção para um conjunto de actividades que não entram no âmbito da FPC e para o problema polémico em Portugal da recertificação, já adoptado nalguns países da União Europeia e dos EUA.

FÓRMULAS PARA LACTENTES PRÉ-TERMO

João M Videira Amaral

Clínica Universitária de Pediatria / Hospital de Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa

CURSO SOBRE NUTRIÇÃO PEDIÁTRICA

Clínica Universitária Egas Moniz/Caparica

Lisboa, 20 de Abril de 2004

Em numerosos estudos científicos sobre nutrição humana demonstrou-se que a nutrição durante os períodos fetal, neonatal e pós-neonatal tem um enorme impacto na saúde durante toda a vida.

Embora o leite humano de mãe que teve parto de termo ("leite maduro") seja o alimento ideal para o lactente de termo, poderão surgir carências nutricionais se o mesmo for dado a recém-nascidos (RN) pré-termo, sobretudo nos casos de muito baixo peso (inferior a 1500 gramas). O baixo teor proteico do leite humano maturo (0,9g/100 ml) documenta uma das referidas carências, pois não satisfaz as necessidades do RN pré-termo no qual se verifica uma elevada velocidade de crescimento. Em comparação, o leite humano de mãe que teve parto pré-termo ("leite maturo") tem um teor proteico durante as primeiras semanas muito superior (2-3 g/100 ml). Também o conteúdo em sódio do leite humano maturo é mais baixo que o do leite imaturo. Nesta comunicação o autor passou em revista as particularidades quanto à composição das fórmulas para pré-termo que a indústria

desenvolveu, em comparação com as fórmulas convencionais para lactentes de termo, chamando a atenção para muitas dúvidas que existem quanto à adequação das fórmulas para pré-termo para os RN com imaturidade extrema, de peso inferior a 750 gramas . Este tópico constitui um vasto campo de investigação que está em desenvolvimento em diversos centros.

"PEDIATRICS TODAY IN PORTUGAL.VITAL STATISTICS,PATIENT CARE,EDUCATION AND RESEARCH" CORSO DI FORMAZIONE :LA SPERIMENTAZIONE CLINICA CONTROLLATA IN PEDIATRIA

João M Videira Amaral

Clínica Universitária de Pediatria / Hospital de Dona Estefânia
Faculdade de Ciências Médicas / Universidade Nova de Lisboa
(Departamento de Pediatria III da Universidade de Milão)
Milano /Itália

Nesta comunicação, o objectivo principal foi divulgar aspectos da pediatria em Portugal, nas vertentes de assistência, ensino pré e pós- graduado e investigação. Depois de definir o conceito de Pediatria que é consensual em Portugal, foram referidos dados estatísticos sobre a relação médico -pediatra n.º de habitantes até 18 anos e de número global de médicos por habitante. Analisada a evolução dos indicadores de saúde nos últimos 40 anos, chamou-se a atenção para o desenvolvimento dos cuidados primários, sobretudo a partir de meados da década de 70 com repercussão nos progressos da mortalidade infantil, designadamente.

No âmbito do ensino pós-graduado e formação contínua, foi dada uma panorâmica sobre a organização da pós-graduação (internatos médicos) e sobre a Sociedade Portuguesa de Pediatria.

Por fim o autor referiu-se às faculdades de medicina e à criação de novas escolas superiores de ciências da saúde e ao panorama da investigação, bem mais próspero no que respeita ao desenvolvimento de institutos ligados às ciências básica relativamente à investigação clínica aplicada.

SERVIÇO 1 (PEDIATRIA)

DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

SALA 1 - PEDIATRIA GERAL

TRATAMENTO DA HEPATITE B CRÓNICA EM PEDIATRIA

Gonçalo Cordeiro Ferreira

Conferência de Consenso sobre as Hepatites B e C.

[ge-j-port-gastroenterol](#) 2004;11(2-Supl):48-51.

Ao decidir tratar uma criança com hepatite B (HB) crónica, devemos reflectir em 4 aspectos: 1) O tratamento apresenta benefícios (nomeadamente quanto a resposta virológica, normalização das transaminases, melhoria histológica e eliminação viral) em relação à evolução natural da doença? 2) O tratamento apresenta efeitos secundários indesejáveis a curto ou longo prazo, nomeadamente afectando o potencial de crescimento e desenvolvimento da criança? 3) O tratamento poderá fazer emergir mutantes virais mais agressivos? 4) O regime de tratamento escolhido é de fácil administração, ou pelo contrário acarreta considerável desconforto para a criança, podendo levar ao seu abandono? Para dar resposta à primeira questão devemos considerar a história natural da doença quando contraída na idade pediátrica. A infecção pelo vírus da hepatite B (VHB) adquirida no período perinatal (transmissão vertical) evolui para a cronicidade em mais de 90% das crianças. A infecção adquirida nos primeiros 5 anos de vida, habitualmente por transmissão intra-familiar (horizontal) evolui para a cronicidade em 20-30% dos casos. As crianças infectadas no período perinatal apresentam um padrão de 'tolerância imune' ao VHB, com replicação viral activa, presença de AgHbe, DNA VHB muito elevado no soro e transaminases normais. Mais tarde muitas delas, tal como as que foram infectadas mais tardiamente, vão apresentar um padrão diferente com elevação das transaminases, presença de AgHbe e DNA VHB e manifestações necro-inflamatórias na histologia hepática. Cerca de 80% destas crianças irão apresentar uma seroconversão Anti Hbe perto da puberdade, com normalização das transaminases, níveis indetectáveis de DNA VHB (excepto por PCR) e ausência ou presença mínima de actividade inflamatória na histologia hepática. A 'clearance' do AgHbe é muito baixa nos primeiros 3 anos de vida (2-10%) mas vai aumentando posteriormente (8-12% por ano). A 'clearance' espontânea do VHB com seroconversão anti-HBs é muito baixa (6% num seguimento de 20 anos). Apesar da aparente benignidade da evolução da HB na criança, há casos de cirrose precoce com risco acrescido de carcinoma hepatocelular (10-40%), quer na idade pediátrica, quer em adulto. Um subgrupo pequeno de crianças com 'clearance' do AgHbe pode apresentar reactivação ou manutenção das alterações hepáticas, também com risco de evolução na idade adulta para cirrose ou carcinoma hepatocelular. No entanto a percentagem de mutantes da região 'pre-core' permanece baixa na idade pediátrica (2-3%). A experiência portuguesa é semelhante à das séries europeias, predominando as formas adquiridas por via intra-familiar. O rastreio sistemático do AgHBs nas grávidas, administrando imunoglobulina e vacinando os seus recém-nascidos, e a introdução da vacinação contra a HB, inicialmente nos pré-adolescentes e agora desde o nascimento, levaram a uma redução dos novos casos (redução de 80% dos casos até aos 14 anos, comunicados à DGS entre 95-99). Assim, para além das crianças infectadas antes destas modificações, os novos casos recebidos nos centros pediátricos são fundamentalmente de crianças cujas famílias são oriundas de zonas endémicas, nomeadamente ex-colónias africanas. (Tratamento) O tratamento de um agente infeccioso deverá visar a sua eliminação do organismo. No entanto a constatada impossibilidade de qualquer pauta terapêutica utilizada levar consistentemente à 'clearance' do VHB com seroconversão anti-HBs torna as ambições terapêuticas mais limitadas. O tratamento de crianças com HB crónica visa a diminuição da actividade necro-inflamatória hepática através da eliminação da replicação viral, traduzida pela eliminação do AgHbe (com ou sem seroconversão anti-) e desaparecimento dos níveis séricos detectáveis do DNA VHB (resposta virológica). Adicionalmente procura-se a normalização das transaminases (resposta bioquímica). Desta forma procura-se impedir a progressão da lesão hepática para cirrose e o risco de carcinoma hepatocelular (CHC). No entanto sabendo-se que mesmo na ausência de cirrose e de replicação viral activa, a infecção crónica pelo VHB pode a longo prazo originar o CHC (provavelmente após a integração do genoma viral no DNA do hepatócito), será necessário analisar a mais longo prazo os efeitos desta terapêutica limitada para avaliar os seus reais benefícios.

Os fármacos mais utilizados nos últimos anos no tratamento da HB crónica da criança são o interferon alfa e a lamivudina. (Interferon alfa-INF) O INF começou a ser utilizado no tratamento da HB crónica em pediatria no fim dos anos 80, no seguimento de estudos favoráveis em doentes adultos. Duas meta-análises sobre estudos randomizados e um grande ensaio multicêntrico randomizado mostram vantagens no uso do INF na indução de uma resposta virológica. (...) Nestes estudos os factores preditivos de uma resposta favorável foram a terapêutica prolongada (superior a 6 meses), índice de actividade histológica mais severo, níveis pré-tratamento mais elevados de transaminases e mais baixos de DNA VHB, e sexo feminino e crianças mais jovens (com idades inferiores a 13 anos). Os efeitos secundários foram menos severos do que os referidos em estudos de adultos, destacando-se 2 tipos de efeitos pouco frequentes nesse grupo etário: queda de cabelo e alterações de comportamento, nomeadamente depressão. Este último aspecto e o aparecimento de neutropénia são os principais factores de diminuição da dose ou paragem do tratamento. (...) Sugere-se que a terapêutica com INF agirá como acelerador de um acontecimento que se irá dar espontaneamente ao longo dos anos (cessação da replicação viral) e que num grupo de respondedores precoces (maior actividade da doença) poderá haver mesmo hipóteses de levar à 'clearance' do AgHBs. Após discussão, um grupo de peritos de hepatologia pediátrica elaborou um documento de consenso para o tratamento de crianças com INF. São consideradas elegíveis as crianças com mais de 2 anos, com AgHbe positivo, transaminases 2 vezes superiores ao normal (ou normais mas com actividade inflamatória histológica) e níveis intermédios ou baixos de DNA VHB (menores do que 1000 pg/ml). Excluem-se as crianças com alteração da síntese hepática, citopénia, alterações auto-imunes ou doença cardíaca, renal ou neurológica severa. A dose proposta é de 5 MU/m² intramuscular ou subcutâneo, 3 vezes por semana, durante 6 meses. Consideram-se respondedoras as crianças com resposta virológica e bioquímica durante esse período e nos 6 meses seguintes. Foi discutida a realização de uma 2ª biópsia hepática para avaliação da resposta histológica, e sugerido que, caso fosse efectuada, só tivesse lugar depois do 2º ano de seguimento. (Lamivudina) Os efeitos benéficos demonstrados em ensaios de lamivudina na HB crónica do adulto levaram ao ensaio deste análogo dos nucleótidos no tratamento da HB crónica da criança, como alternativa ao INF, tanto mais que este fármaco já vinha a ser utilizado em crianças VIH+ em protocolos conjuntos com outros anti-retrovirais. Depois de alguns estudos em pequenas séries e não controlados, realizou-se um ensaio multicêntrico compreendendo centros europeus e americanos, entre os quais 3 nacionais (Hospitais de Santo António, D. Estefânia e Fernando Fonseca). Este ensaio randomizado e em dupla ocultação, comparou os efeitos da lamivudina na dose de 3 mg/Kg/dia (até um máximo de 100 mg) com placebo. Foram recrutadas crianças com AgHbe e DNA VHB+, com elevação das transaminases e com actividade histológica hepática. Algumas já haviam sido submetidas a terapêutica com INF, mas nunca nos 12 meses precedendo o estudo. 23% das 191 crianças do grupo da lamivudina apresentaram resposta virológica contra 13% das 97 do grupo placebo. As análises de regressão demonstraram que quanto maior o nível pré-tratamento das transaminases ou a actividade histológica hepática, maior a probabilidade de resposta (OR: 3,89). A análise gnómica mostra que no grupo da lamivudina 19% dos doentes apresentaram mutações do motivo YMDD do gene da polimerase viral. Nestes a frequência de resposta virológica foi muito baixa (1 em 31 doentes), mas mesmo assim na maioria deles os níveis de DNA VHB e transaminases permaneceram abaixo dos valores pré-tratamento, sugerindo que a replicação viral foi diminuída. (...) Este estudo está agora a concluir-se, mas os resultados intermediários aos 6 meses já foram comunicados (Jonas M - AASLD 2001): 10% dos doentes tratados durante esses 6 meses adicionais apresentaram resposta virológica, mas a incidência cumulativa da variante YMDD passou de 19% aos 12 meses para 33% aos 18 meses. Os doentes com resposta virológica no estudo inicial não apresentaram recaídas durante este período. Nos 18 meses do estudo não houve efeitos secundários graves atribuíveis ao fármaco e não houve alteração do padrão de crescimento dos doentes. Estudos com terapêuticas combinadas de INF e lamivudina são ainda incipientes, retrospectivos ou não randomizados, para se poderem tirar conclusões. (Conclusões) Em resposta aos quesitos inicialmente formulados, pode afirmar-se que os resultados da terapêutica com interferon ou com lamivudina são semelhantes, e apresentam a curto prazo efeitos positivos em relação ao curso natural da doença, sendo necessários estudos de maior duração para comprovar esses benefícios a longo prazo. (...) Em qualquer dos casos os resultados globalmente decepcionantes da terapêutica da HB crónica na criança nunca nos devem fazer esquecer que o melhor meio para levar à erradicação desta doença na população pediátrica é a prevenção. (texto truncado)

UM CASO CLÍNICO DE HIPOGLICÉMIA HIPERINSULINÉMICA PERSISTENTE DA INFÂNCIA DE TRATAMENTO DIFÍCIL

Rute Neves, Lurdes Lopes, José Conde Blanco, Guilhermina Fonseca, Henrique Sá Couto, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Unidade de Endocrinologia, Lisboa, Portugal, Serviço 1 de Pediatria, Serviço de Cirurgia, Hospital de Dona Estefânia

Congresso Nacional da SPP

Setembro de 2004

Os autores apresentam um caso de hipoglicémia hiperinsulinémica persistente da infância (HPPI) de apresentação tardia e de controle terapêutica difícil.

Criança do sexo feminino, com antecedentes familiares de meio-irmão materno com história de hipoglicémias recorrentes; no período neonatal há referência a um episódio de hipoglicémia. É internada aos 18 meses de idade por sonolência, tremores e hipoglicémia (34mg/dl). É medicada com soro glicosado endovenoso, atingindo a euglicémia com aportes superiores a 10 mg/kg/min. Em hipoglicémia os níveis séricos de insulina e péptido C encontravam-se elevados, sem cetonúria, confirmando-se o diagnóstico de hiperinsulinismo. Realizou ecografia abdominal, TAC abdominal e angiografia pancreática não tendo sido detectada lesão pancreática focal. Por manter níveis baixos de glicémia inicia terapêutica com diazóxido e hidrociorotiazida, sem sucesso. Efectuou pancreatectomia subtotal (95%), tendo o exame anatomopatológico sido compatível com o diagnóstico de nesidioblastose tipo mista. Ao 130 dia pós-operatório, apesar de se encontrar em nutrição parentérica, total, recomeça com hipoglicémias, sendo necessário aumentar o aporte de glicose endovenosa, reintroduzir diazóxido, hidrociorotiazida e, posteriormente, octreótido. Não apresentou insuficiência pancreática exócrina. Durante infecção urinária intercorrente tem hiperglicémia, glicosúria e cetonúria, controlada com insulina subcutânea.

Teve dois episódios de sépsis do cateter a *Staphylococcus aureus* (incidência de sépsis do cateter-12,6episódios/1000dias).

Teve alta ao 1941 dia de internamente, medicada com diazóxido e alimentação entérica por sonda nasogástrica devido a recusa alimentar.

Esta forma histológica, pouco frequente e mais grave de HPPI, demonstra de forma paradigmática as dificuldades terapêuticas inerentes a esta patologia e a necessidade de abordagem por uma equipa multidisciplinar.

VULNERABILIDADE DA IDADE PEDIÁTRICA AO AUMENTO EXCESSIVO DA TEMPERATURA AMBIENTE

Ana Rute Ferreira*; Rita Soares*; Arlete Neto**; Gonçalo Cordeiro Ferreira*; Carlos Vasconcelos **

Serviço 1 de Pediatria Médica (Clínica Universitária de Pediatria)* e Serviço de Urgência (Departamento de Emergência)** do Hospital de Dona Estefânia.

VII Congresso Nacional de Pediatria

Lisboa, 23 a 25 de Setembro de 2004 (Poster)

Introdução: No Verão de 2003 registaram-se as temperaturas mais elevadas dos últimos anos. Este facto pode condicionar nos grupos mais vulneráveis (crianças e idosos), patologia específica relacionada com o aumento da temperatura (golpe de calor) ou contribuir para o agravamento/manutenção de outras situações (desidratação; quadros febris mais prolongados/convulsões ou o desencadear de convulsões não febris em doentes susceptíveis).

Objectivo: Avaliar a mortalidade e morbidade relacionada com situações que se prendem directa ou indirectamente com o aumento das temperaturas médias nos dias 30/7 a 2/8/2003 (dias de maior calor).

Estudo: Retrospectivo.

Doentes e métodos: Análise das fichas de urgência de todas as crianças que vieram ao Serviço de Urgência (S.U.) deste hospital no período de 30/7 a 2/8 de 2003, comparando-as com igual período de 2002, nomeadamente no que diz respeito às situações especificamente relacionadas com a temperatura (golpe de calor), desidratações, convulsões com ou sem febre e quadros febris sem outra sintomatologia acompanhante.

Resultados: De 30 de Julho a 2 de Agosto de 2003 a temperatura média foi de 39,65°C (38,3 ~ 41,8°C). Nesse período recorreram ao S.U. 1178 utentes, 67 (5,7%) dos quais por apresentarem patologia relacionada directa ou indirectamente com o aumento da temperatura média ambiente. Das 67 crianças, 34 (51%) eram do sexo masculino; 46 (68%) de 18 infância; 57 (85%) apresentavam hipertermia sem outra sintomatologia acompanhante, 5 das quais com evolução superior a 24 horas e 1 acompanhada de desidratação; 7 (10%) crianças tiveram convulsões, em 3 casos não associadas a febre; e 3 (4,5%) crianças tiveram lipotímia. Houve necessidade de internamento em 2 casos e não se registou nenhuma morte. Em igual período de 2002, em que a temperatura média foi de 26,25°C (25,1-28,0°C), recorreram ao S.U. 825 crianças, das quais 15 (1,8%) apresentavam patologia relacionada directa ou indirectamente com o aumento da temperatura média ambiente. Destas 6 (40%) eram do sexo masculino, 4 (27%) de primeira infância e todas apresentavam como situação clínica hipertermia sem outra sintomatologia acompanhante, com apenas 1 caso com mais de 24 horas de evolução. Não houve necessidade de internamento e não se registou nenhuma morte.

Conclusões:

1- Comparativamente com o ano anterior, em 2003 houve um aumento no número de crianças que recorreram ao S. U. com patologia relacionada directa ou indirectamente com o aumento da temperatura média ambiente. No entanto, a ausência de mortes e a existência de apenas um caso de desidratação vem demonstrar que apesar da idade pediátrica ser mais vulnerável ao aumento excessivo da temperatura ambiente, parece haver por parte dos pais, cuidados que contribuem para evitar as consequências mais graves das altas temperaturas.

2- A 1ª infância, como seria de esperar, foi o grupo etário mais vulnerável à patologia relacionada, directa ou indirectamente, com o aumento da temperatura média ambiente.

VARIANTES DO NORMAL OBSERVADAS NOS PRIMEIROS DIAS DE VIDA NUMA POPULAÇÃO SUBURBANA

Filipe Silva , Marta Moura**, Maria de Fátima Nunes , Benvinda Morais**, Elsa Paulino ** , Helena Carreiro **, Maria do Céu Machado **

Unidade de Neonatologia. Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca. Hospital de Dona Estefânia *. Hospital Fernando Fonseca **

XIX European Congress of Perinatal Medicine

Grécia, 14 a 16 de Outubro de 2004 (Comunicação livre)

7º Congresso Nacional de Pediatria

Lisboa 23 a 25 de Setembro de 2004 (Poster)

Introdução: O recém nascido apresenta frequentemente alterações da pele, anexos e mucosas, sem significado patológico mas que importa saber identificar e caracterizar de modo a tranquilizar os pais e evitar procedimentos desnecessários

Objectivo: Determinar a prevalência das variantes do normal do recém nascido.

População e Métodos: Estudo prospectivo de uma população de recém nascidos {RN} do Hospital Fernando Fonseca no período de Fevereiro a Junho de 2004. Elaborou-se uma folha de registo das principais variantes observadas ao nível da pele, anexos, mucosas e genitais, a ser preenchida, de forma sistemática, durante a primeira observação completa do RN. Foi realizada uma sessão iconográfica para preparação e aferição dos observadores. A análise estatística foi efectuada com o programa SPSS.

Resultados: Registaram-se 970 RN com uma idade gestacional mediana de 39 (34 -42) semanas e com uma idade cronológica mediana, na altura da observação, de 22 horas. Quinhentos e treze (52,9%) RN eram do sexo masculino, 680 {70, 1%} de raça branca, 289 {29,8%} de raça negra e 1 {0, 1%} de raça mongólica. As variantes mais frequentes foram: pérolas de Epstein {37,5%}, milia {31,2%}, mancha mongólica {30,6%}, leucorreia mucoide {54,2% das raparigas} e unhas compridas {19,2%}. O eritema tóxico foi observado em .21,1% dos RN, todos com mais de 24h de vida. A mancha mongólica foi a única variante encontrada com maior prevalência' na raça negra {52,6% vs. 21,3% na raça branca, p<0,001 }. Não se encontrou associação significativa de nenhuma das características estudadas com a idade gestacional.

Comentário: 88% dos RN apresentaram pelos menos uma das variantes consideradas. A prevalência de algumas foi associada à raça e à idade de observação. O perfil dos nossos RN quanto às variantes do normal, parece ter maior semelhança com os resultados apresentados em séries nacionais (Castelo Branco e Lisboa - cidade)^{2,3} do que em séries internacionais tais como a australiana e a francesa.¹

Os autores propõem um registo nacional em 2005.

PARALISIA CEREBRAL E HIPOXIA INTRA-PARTO AGUDA –CONTROVÉRSIAS

Maria de Fátima Nunes *, Catarina Gouveia *, Manuela Escumalha **, Manuel Cunha **, Helena Carreiro **, Maria do Céu Machado **

Unidade de Neonatologia. Departamento de Pediatria do Hospital de Fernando Fonseca

* Hospital de Dona Estefânia, ** Hospital Fernando Fonseca

XXXII Jornadas de Neonatologia - Neurologia Neonatal

Secção Neonatologia da sociedade Portuguesa de Pediatria

Oeiras, 18 a 19 Novembro de 2004 , (Comunicação)

Introdução: A incidência de Paralisia Cerebral (PC) mantém-se inalterada, apesar do desenvolvimento da medicina perinatal. Estudos epidemiológicos recentes indicam que a maioria dos eventos que conduzem á PC ocorrem antes ou após o parto. Este novo conceito tem importantes implicações legais e, em 1999, o Comité Internacional de Paralisia Cerebral estabeleceu critérios para definir hipoxia intra-parto aguda.

Obiectivo: Identificar as crianças com PC por hipoxia intra-parto aguda definida pelo Comité Internacional de Paralisia Cerebral, nos recém-nascidos (RN) com Encefalopatia Hipoxico-isquémica (EHI).

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo. Foram incluídos os RN de termo do HFF de 1999 a 2002, com :

1) evidência clínica de EHI grau II e III e 2) EHI grau I com índice Apgar (IA) ~ a 6 aos 5 minutos. A EHI foi classificada de acordo com Sarnat e Sarnat. Neste grupo foram identificadas as crianças com PC e seleccionadas as que cumpriam todos os critérios definidos pelo Comité -1) evidência de acidose metabólica no cordão umbilical intra-parto ou em amostra pós-parto imediato (pH < 7 e défice de bases > 12 mmolll)

2) encefalopatia neonatal moderada a severa com inicio precoce em RN com idade gestacional > 34 semanas;

3) PC do tipo quadriplegia espástica ou discinética;

4) evento hipóxico que ocorre imediatamente antes ou durante o parto;

5) deterioração rápida e mantida da frequência cardíaca fetal na sequência do evento hipóxico com padrão anterior normal;

6) IA 0 a 6 aos 5 minutos;

7) evidência de envolvimento multisistémico precoce;

8) evidência imagiológica precoce de lesão cerebral aguda.

Resultados: No período do estudo nasceram 22 122 RN e 27 (1 ,2 %) tinham critérios de inclusão. Foram excluídos 4: 3 faleceram e 1 foi transferido para outro hospital. No grupo estudado (N:23), 6 crianças apresentavam PC. Foram identificados todos os critérios de lesão isquémica aguda propostos pelo Comité Internacional de Paralisia Cerebral em 416. **Conclusões:** A incidência de PC atribuída a hipoxia intraparto aguda foi de 66%. Salienta-se que a amostra de PC é restrita aos casos com EHI. De acordo com este conceito, a investigação etiológica da PC deve ser dirigida para eventos pré-natais.

“TRAUMATISMO CRANIO-ENCEFÁLICO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES: PROTOCOLO DE ACTUAÇÃO”

Rita Machado, António Bessa Almeida

Workshop “Aspectos da Saúde das Crianças”, Colaboração entre o Hospital Dona Estefânia e Unidade de Saúde da Ilha do Pico

Ilha do Pico, 10 de Dezembro 2004 (Comunicação Livre)

O traumatismo cranio-encefálico (TCE) constitui importante motivo de recorrência a cuidados de saúde. De facto, a incidência de traumatismos, em geral, é de 86/1000, dos quais 50% são TCE. Ainda que a maioria resulte de queda acidental, situações como negligência e maus tratos infantis devem ser contempladas.

Clinicamente, o TEC apresenta grande variedade: de assintomático, sem sequelas, até ser causa de hemorragia grave e morte. A avaliação clínica inicial, com anamnese e exame neurológico, são primordiais no correcto encaminhamento da criança. Os autores fazem uma revisão bibliográfica sobre TCE, as suas características e protocolos de actuação existentes, de modo reunirem dados relevantes em cuidados de saúde primários, muitas vezes os primeiros receptores das crianças vítimas de TCE.

VON GIERKE DISEASE – THE SAME DISEASE, A NOVEL MUTATION

Rute Neves *, José Conde Blanco *, Gonçalo Cordeiro Ferreira *, Hugo Rocha **

Serviço 1 Pediatria *, Hospital Dona Estefânia, Instituto Genética Médica Jacinto Magalhães **

Glycogen storage disease type 1 (GSD – 1), also known as von Gierke disease, is a group of autosomal recessive metabolic disorders caused by deficiencies in the activity of the glucose-6-phosphatase system. This consists of two proteins, glucose-6-phosphatase (G6Pase), the catalytic subunit, and glucose-6-phosphate transporter (G6PT), both working in concert to maintain glucose homeostasis. GSD type 1a is caused by deficiencies in G6Pase which gene maps to chromosome 17q21. To date 65 pathologic mutations in this gene have been reported, three of them (R83C, I30X, Q347X) being responsible for 70% of the cases.

We report a case of a 5 months boy who was admitted for hepatosplenomegaly, rounded doll face and muscular hypotonia. Biochemical tests revealed high levels of liver transaminases and lactate, and hyperlipidaemia, with elevated serum triglycerides and cholesterol. During hospitalization the patient developed symptomatic hypoglycemia and hiperuricemia. A dietary treatment consisting of daytime frequent feeding and continuous nocturnal infusion, both supplemented with uncooked cornstarch, was initiated. Maintained normoglycemia and partial normalization of the metabolic derangement was achieved. As a outside patient renal stones was identified by ultrasound. Treatment with allopuridol was started. Molecular genetic analysis identified a composed heterozygous state with Q54P mutation, of mother origin and the substitution C109Y in exon 2, of father origin. The pathologic meaning of the substitution C109Y is under study.

A definitive diagnosis of GSD-1a used to require a liver biopsy to demonstrate a deficiency in G6Pase activity. Nowadays, genetic analysis allows a non-invasive diagnostic method, the identification of heterozygous carriers and prenatal diagnosis. Some of the reported mutations have clinic implications. The genotype-phenotype relationship of this specific mutation can only be known with long-term outcome study.

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO

UM CASO DE OBSTRUÇÃO GÁSTRICA AGUDA

António Figueiredo, Isabel Afonso, José Cabral, Luís Ribeiro da Silva, Mário Oliveira, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Serviço 1 – Unidade de Gastroenterologia, Hospital de Dona Estefânia

Reunião Interdepartamental do Hospital Dona Estefânia

Lisboa, 27 Abril 2004

Nas crianças, as causas de obstrução pilórica após o período neonatal são situações raramente descritas.

É apresentado um caso clínico de uma criança do sexo masculino, de 2 anos e 7 meses de idade, sem antecedentes familiares e pessoais significativos, internada no decurso de vômitos alimentares com hematemeses, epigastralgias e repercussão importante no estado geral. À observação apresentava movimentos de reptação no epigastro. Oito dias antes do aparecimento destes sintomas iniciou febre associada a queixas respiratórias. O trânsito esofago-gastro-duodenal mostrou um estômago anormalmente dilatado e uma estase gástrica por obstrução pré-pilórica. A endoscopia digestiva alta mostrou a existência de formações pseudo-polipóides justa-cárdicas e uma pan-gastrite erosiva com edema marcado da região pilórica. A caracterização histológica do antro e corpo gástrico revelou um processo de gastrite crónica de grau ligeiro a moderado, com ocasional hiperplasia faveolar e pesquisa de *Helicobacter pylori* positiva; a mucosa do intestino proximal evidenciou ligeira atrofia vilositária e marcado componente inflamatório do córion.

Durante o internamento foi instituída terapêutica com omeprazole e antibioterapia de erradicação para o *Helicobacter pylori*. Verificou-se uma melhora clínica muito lenta, confirmada por nova endoscopia, encontrando-se actualmente a criança assintomática e com uma boa progressão ponderal, mantendo a terapêutica com omeprazole, a que se associou a domperidona e dieta sem glúten.

Para estudo etiológico do processo de gastrite foram realizados exames complementares de diagnóstico, dos quais se destacam: serologia, PCR (sangue e biópsia gástrica) e cultura viral (urina e biópsia gástrica) para CMV, serologia e PCR para EBV, serologia para HIV e imuno-globulinas séricas, anticorpos anti-gliadina, anti-endomísio e anti-transglutaminase e gastrinemia. A partir dos resultados obtidos é feita uma revisão das causas possíveis de gastrite e discutem-se hipóteses de diagnóstico.

UNIDADE DE DOENÇAS INFECTO-CONTAGIOSAS

INVASIVE CULTURE-CONFIRMED NEISSERIA MENINGITIDIS IN PORTUGAL: EVALUATION OF SEROGROUPS IN RELATION TO DIFFERENT VARIABLES AND ANTIMICROBIAL SUSCEPTIBILITY (2000-2001)

Manuela Caniça,¹ Ricardo Dias,¹ Baltazar Nunes², Leonor Carvalho³, Eugénia Ferreira¹ and the Meningococci Study Group

Antibiotic Resistance Unit, Centre of Bacteriology¹ and National Observatory for Health², Institute of Health Dr Ricardo Jorge, Lisboa, Portugal. Paediatric Infectious Diseases Unit Hospital de Dona Estefânia³, Lisboa

Journal of Medical Microbiology (2004), 53, 921-925

The first investigation of *Neisseria meningitidis* isolated from a large area covering an appreciable population in Portugal, before the voluntary vaccination period with the serogroup C conjugate vaccine, is reported. The serogroups and antimicrobial susceptibility of 116 isolates were studied. Serogroups C (50%), B (47%) and W 135 (2.6 %) were found. Serogroup C was most common in the 1 – 15 years-old group and B in the less than 1 - year-old and over 16-years-old groups (P = 0.042). Clinical diagnosis of meningococcal disease was primarily meningitis for patients with serogroup C and meningitis associated with sepsis for those with serogroup B. Penicillin resistance was significantly associated with serogroup C (P < 0.001). This work reinforces the importance for

ERITEMA MULTIFORME A EBV – UM CASO CLÍNICO

Rita Machado, Sara Silva, Teresa Santos, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Unidade de Infecçologia, Serviço de Pediatria 1, Hospital Dona Estefânia
VII Congresso dos Hospitais Cívicos de Lisboa
Lisboa (Poster)

O Eritema Multiforme (EM), alteração mucocutânea não rara na idade pediátrica, pode ter inúmeras manifestações morfológicas, sendo o diagnóstico estabelecido pela presença das lesões clássicas em alvo: pápulas com halo eritematoso, anel interno mais pálido e um centro purpúrico, ou mesmo necrótico. Além da pele, as mucosas também podem ser afectadas, particularmente a mucosa oral, na transição entre a pele e a mucosa labial, poupando as gengivas. As lesões tipicamente resolvem sem sequelas em duas semanas, nunca ocorrendo progressão para S. Stevens-Johnson. O EM faz diagnóstico diferencial com S. Stevens-Johnson, urticária, penfigóide bolhoso, erupção bolhosa a fármacos, síndrome da pele escaldada estafilocócica, entre outros, sendo a biópsia cutânea um importante auxílio diagnóstico.

Etiologicamente, em mais de 50% dos casos, o EM associa-se ao uso de fármacos, destacando-se as sulfonamidas, anticonvulsivantes e AINE. A segunda causa mais comum são os agentes infecciosos: HSV1 e 2, *Mycoplasma pneumoniae*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Streptococcus pyogenes*, EBV, entre outros.

Apresentamos um caso clínico de uma criança de 16 meses, que teve uma apresentação exuberante desta entidade, impondo diagnóstico diferencial com Síndrome de Stevens-Johnson. Apesar de ter ocorrido sobreinfecção das lesões cutâneas por *Staphylococcus aureus*, este caso de EM consequência de infecção por EBV, teve uma evolução benigna.

UNIDADE DE ADOLESCÊNCIA

UNIDADE DE ADOLESCÊNCIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA: CASUÍSTICA DOS SEIS PRIMEIROS MESES DE FUNCIONAMENTO

Sílvia Freira*, José Jacobetty*, Maria do Carmo Pinto**

* Serviço 1 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia, ** Unidade de Adolescência do Hospital de Dona Estefânia

XI Jornadas de Pediatria do Hospital de Viseu

Viseu, 04 Junho de 2004 (comunicação livre)

Introdução: A Unidade de Adolescência do Hospital de Dona Estefânia (H.D.E.) foi criada em Setembro de 2003, tendo começado a funcionar a 15 de Novembro do mesmo ano.

Objectivo: Avaliação do funcionamento da Unidade após 6 meses de actividade.

População e métodos: Foram analisados retrospectivamente os processos dos adolescentes internados na Unidade entre 15/11/2003 e 15/05/2004, registando as seguintes variáveis: idade, sexo, raça, origem, diagnósticos, apoio por outras especialidades, duração de internamento, aproveitamento escolar, consumos aditivos, actividade sexual e actividades extra-escolares.

Resultados: Foram internados 58 adolescentes, num total de 61 internamentos. A mediana da duração de internamento foi 4 dias. O grupo etário predominante foi o dos 14 aos 16 anos (29 doentes). Cinquenta e sete por cento dos doentes era do sexo feminino e a maior parte era de raça branca (85%). Cerca de três quartos dos doentes proveio do Serviço de Urgência do Hospital, e 20% da Consulta Externa. O diagnóstico mais frequente foi a tentativa de suicídio (7 casos), seguida da pneumonia (6 casos) e da anorexia nervosa (5 casos). A pedopsiquiatria foi a especialidade que mais frequentemente apoiou a Unidade. A generalidade dos doentes não apresentava reprovações escolares (73%), sem consumos aditivos (93%), sem actividades extra-escolares (74%) e sem actividade sexual (97%).

Conclusões: Neste curto espaço de tempo a Unidade de Adolescência revelou-se uma experiência positiva que permitiu a consciencialização dos profissionais para a necessidade de uma unidade diferenciada para a prestação de assistência aos adolescentes, tendo como metodologia o trabalho em equipa multidisciplinar.

SERVIÇO 2 (PEDIATRIA)

DIRECTORA: DR.^a FELISBERTA BARROCAS

PEDIATRIA GERAL

DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE HIDRONEFROSE

M.^a Fátima Nunes *, Margarida Abranches **, Fátima Alves ***, Luísa Silveira *

Serviço de Pediatria -Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo *, Unidade de Nefrologia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia **, Unidade de Urologia Pediátrica -Hospital de Dona Estefânia ***

Reunião de Casos Clínicos das Regiões Autónomas - Sociedade Portuguesa de Pediatria

Funchal, 14 de Janeiro de 2004 (Comunicação livre)

Introdução: A hidronefrose é a condição congénita mais frequentemente diagnosticada, correspondendo a cerca de 50% de todos os diagnósticos pré-natais, com incidência de 1/100 gestações.

Caso clínico: Recém-nascido do sexo feminino transferida do Hospital de Angra do Heroísmo para o Hospital de Dona Estefânia (H DE) aos três dias de vida por hidronefrose bilateral grave. Antecedentes familiares irrelevantes. Antecedentes pessoais: diagnóstico pré-natal de hidronefrose bilateral confirmada por ecografia pós-natal.

No H DE a ecografia foi sugestiva de pionefrose pelo que iniciou antibioticoterapia dupla. O estudo uro-radiológico revelou: má diferenciação cortico-medular no terço superior de ambos os rins, duplicidade pielo-ureteral bilateral, refluxo vesico-ureteral activo grau II para os pielões inferiores á direita, bexiga com volumoso ureterocelo direito. Boa evolução clínica e imagiológica. Alta ao nono dia de internamento, com indicação de reinternamento para ureterocistoscopia terapêutica e renograma com MAG3. Aos trinta e quatro dias de vida realizou ureterocistoscopia com incisão endoscópica do ureterocelo, visualizando-se esvaziamento imediato e total. O estudo funcional realizado aos trinta e seis dias, revelou compromisso parênquimatoso do terço superior de ambos os rins, mais grave à direita. Função renal diferencial: Rim esquerdo 55% e direito 45%.

Alta hospitalar aos trinta e nove dias sem registo de complicações com indicação de manter trimetropim profilático, urinocultura mensal e em SOS, mantendo vigilância em consulta trimestral com controle ecográfico. Discussão: O diagnóstico pré-natal de uropatia malformativa é essencial para preservação futura da função renal uma vez que permite o encaminhamento precoce para unidades terciárias nefrológicas onde as atitudes diagnosticas e terapêuticas podem ser realizadas em tempo útil para o nefrónio. Discute-se a abordagem diagnostica e terapêutica da hidronefrose com diagnóstico pré-natal.

“HALO DE ANJO”- IMAGEM RADIOLÓGICA DE ENFISEMA SUBGALEAL EM RECÉM NASCIDO

Marta Moura *, Maria de Fátima Nunes **, José Garrote*, Helena Carreiro*, Maria do Céu Machado*
Serviço de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca *, Serviço de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia **, Unidade de Cuidados Intensivos e Especiais Neonatais (UCIEN),

Departamento de Pediatria. Hospital Fernando Fonseca

XIX European Congress of Perinatal Medicine

Grécia, 14 a 16 de Outubro de 2004 ((poster)

7º Congresso Nacional de Pediatria (poster)

Lisboa 23 a 25 de Setembro de 2004 (poster)

The New England Journal of Medicine -Images in Clinical Medicine (aguarda aceitação)

Obiectivo: Descrever um caso de enfiseма subgaleal com um aspecto radiológico particular.

Caso clínico: Recém nascido do sexo masculino, gestação de 39 semanas, parto distócico por ventosa. Peso à nascença de 3420 g e Apgar de 5 ao primeiro minuto e 9 aos 5 minutos. Necessitou de aspiração orotraqueal e de ventilação por máscara, com recuperação rápida. Internado às 7 horas de vida por dificuldade respiratória e edema progressivo do pescoço e região torácica superior. A radiografia de tórax revelou fractura da clavícula

esquerda e imagem de pneumomediastino e enfisema subcutâneo do tórax e pescoço. Às 24 horas de vida desenvolveu edema do couro cabeludo parietal e occipital, sem evidência de compromisso cardiovascular. A radiografia de crânio mostrou uma imagem de densidade aérea subgaleal com um aspecto; em halo, permitindo fazer diagnóstico diferencial com hemorragia subgaleal e cefalohematoma. Às 48 horas verificou-se resolução do quadro clínico e reabsorção completa do pneumomediastino e do enfisema subgaleal.

Comentário: O enfisema subgaleal tem provavelmente o mesmo mecanismo fisiopatológico da hemorragia subgaleal. São situações raras, associadas a parto por ventosa ou fórceps. No entanto, o enfisema tem uma boa evolução e a hemorragia subgaleal pode causar hipovolemia e ser fatal. É necessária uma monitorização contínua destas situações de modo a estabelecer um diagnóstico precoce.

VARIANTES DO NORMAL OBSERVADAS NOS PRIMEIROS DIAS DE VIDA NUMA POPULAÇÃO SUBURBANA

Filipe Silva, Marta Moura**, Maria de Fátima Nunes, Benvinda Morais**, Elsa Paulino **, Helena Carreiro **, Maria do Céu Machado **

Unidade de Neonatologia. Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca. Hospital de Dona Estefânia *. Hospital Fernando Fonseca **

XIX European Congress of Perinatal Medicine

Grécia, 14 a 16 de Outubro de 2004 (Comunicação livre)

7º Congresso Nacional de Pediatria

Lisboa 23 a 25 de Setembro de 2004 (Poster)

Introdução: O recém nascido apresenta frequentemente alterações da pele, anexos e mucosas, sem significado patológico mas que importa saber identificar e caracterizar de modo a tranquilizar os pais e evitar procedimentos desnecessários

Objetivo: Determinar a prevalência das variantes do normal do recém nascido.

População e Métodos: Estudo prospectivo de uma população de recém nascidos {RN} do Hospital Fernando Fonseca no período de Fevereiro a Junho de 2004. Elaborou-se uma folha de registo das principais variantes observadas ao nível da pele, anexos, mucosas e genitais, a ser preenchida, de forma sistemática, durante a primeira observação completa do RN. Foi realizada uma sessão iconográfica para preparação e aferição dos observadores. A análise estatística foi efectuada com o programa SPSS.

Resultados: Registaram-se 970 RN com uma idade gestacional mediana de 39 (34 -42) semanas e com uma idade cronológica mediana, na altura da observação, de 22 horas. Quinhentos e treze (52,9%) RN eram do sexo masculino, 680 {70, 1%} de raça branca, 289 {29,8%} de raça negra e 1 {0, 1%} de raça mongólica. As variantes mais frequentes foram: pérolas de Epstein {37,5%}, milia {31,2%}, mancha mongólica {30,6%}, leucorreia mucoide {54,2%} das raparigas) e unhas compridas {19,2%}. O eritema tóxico foi observado em .21,1% dos RN, todos com mais de 24h de vida. A mancha mongólica foi a única variante encontrada com maior prevalência' na raça negra {52,6% vs. 21,3% na raça branca, $p < 0,001$). Não se encontrou associação significativa de nenhuma das características estudadas com a idade gestacional.

Comentário: 88% dos RN apresentaram pelos menos uma das variantes consideradas. A prevalência de algumas foi associada à raça e à idade de observação. O perfil dos nossos RN quanto às variantes do normal, parece ter maior semelhança com os resultados apresentados em séries nacionais (Castelo Branco e Lisboa - cidade)^{2,3} do que em séries internacionais tais como a australiana e a francesa.¹

Os autores propõem um registo nacional em 2005.

PERDAS URINÁRIAS DIURNAS --A PROPÓSITO DE UMA CASO CLÍNICO

Maria de Fátima Nunes *, Bárbara Salgueiro **, Natália Pona **, Paolo Casella **, Maria do Céu Machado **

Departamento Pediatria do Hospital Fernando Fonseca, * Hospital de Dona Estefânia

** Hospital Fernando Fonseca

Reunião – Incontinência urinária na Criança, do controle de esfíncteres à patologia, Unidade de Nefrologia

.Departamento de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 8 a 9 de Outubro de 2004 (Poster)

Os autores apresentam um caso clínico de uma menina de 8 anos com infecções urinárias de repetição desde os 5 meses de idade, com o diagnóstico de duplicação pieloureteral bilateral, completa á direita e incompleta á

esquerda. Submetida a heminefrectomia superior direita aos 11 meses, com excisão parcial do uretero superior direito. Por manter episódios de pielonefrite aguda, foi efectuada recessão do ureteral residual aos 24 meses. Mantém seguimento regular em consulta com avaliação clínicas, analítica e ecográfica sem alterações. Suspende antibioticoterapia profilática aos 34 meses. Controlo do esfíncter vesical aos 3 anos. Medicada com imunoterapia (Ag E. coli) e esvaziamento vesical de 3/3h. Inicia perdas urinárias diurnas com início difícil de precisar. Na ecografia apresenta bexiga com espessamento parietal difuso sem imagens de ureterocelos ou ureteres pélvicos dilatados. Inicia diazepam 0,2 mg/kg/d e pondera-se estudo urodinâmico. No presente caso, concorrem para a presente situação clínica diversos factores nomeadamente infecções urinárias de repetição, obstipação e manipulação cirúrgica da bexiga. Dada a complexidade da situação propõe-se a discussão quanto aos mecanismos fisiopatológicos.

PARALISIA CEREBRAL E HIPOXIA INTRA-PARTO AGUDA –CONTROVÉRSIAS

Maria de Fátima Nunes *, Catarina Gouveia *, Manuela Escumalha **, Manuel Cunha **, Helena Carreiro **, Maria do Céu Machado **

Unidade de Neonatologia. Departamento de Pediatria do Hospital de Fernando Fonseca

* Hospital de Dona Estefânia, ** Hospital Fernando Fonseca

XXXII Jornadas de Neonatologia - Neurologia Neonatal

Secção Neonatologia da sociedade Portuguesa de Pediatria

Oeiras, 18 a 19 Novembro de 2004, (Comunicação)

Introdução: A incidência de Paralisia Cerebral (PC) mantém-se inalterada, apesar do desenvolvimento da medicina perinatal. Estudos epidemiológicos recentes indicam que a maioria dos eventos que conduzem à PC ocorrem antes ou após o parto. Este novo conceito tem importantes implicações legais e, em 1999, o Comité Internacional de Paralisia Cerebral estabeleceu critérios para definir hipoxia intra-parto aguda.

Objectivo: Identificar as crianças com PC por hipoxia intra-parto aguda definida pelo Comité Internacional de Paralisia Cerebral, nos recém-nascidos (RN) com Encefalopatia Hipoxico-isquémica (EHI).

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo. Foram incluídos os RN de termo do HFF de 1999 a 2002, com :

- 1) evidência clínica de EHI grau II e III e 2) EHI grau I com índice Apgar (IA) ~ a 6 aos 5 minutos. A EHI foi classificada de acordo com Sarnat e Sarnat. Neste grupo foram identificadas as crianças com PC e seleccionadas as que cumpriam todos os critérios definidos pelo Comité -1) evidência de acidose metabólica no cordão umbilical intraparto ou em amostra pós-parto imediato (pH < 7 e défice de bases > 12 mmoll)
- 2) encefalopatia neonatal moderada a severa com início precoce em RN com idade gestacional > 34 semanas;
- 3) PC do tipo quadriplegia espástica ou discinética;
- 4) evento hipóxico que ocorre imediatamente antes ou durante o parto;
- 5) deterioração rápida e mantida da frequência cardíaca fetal na sequência do evento hipóxico com padrão anterior normal;
- 6) IA 0 a 6 aos 5 minutos;
- 7) evidência de envolvimento multisistémico precoce;
- 8) evidência imagiológica precoce de lesão cerebral aguda.

Resultados: No período do estudo nasceram 22 122 RN e 27 (1,2 %) tinham critérios de inclusão. Foram excluídos 4: 3 faleceram e 1 foi transferido para outro hospital. No grupo estudado (N:23), 6 crianças apresentavam PC. Foram identificados todos os critérios de lesão isquémica aguda propostos pelo Comité Internacional de Paralisia Cerebral em 4/6. Conclusões: A incidência de PC atribuída a hipoxia intraparto aguda foi de 66%. Salienta-se que a amostra de PC é restrita aos casos com EHI. De acordo com este conceito, a investigação etiológica da PC deve ser dirigida para eventos pré-natais.

“DERMATOSE GENERALIZADA VESICO-PUSTULAR EM PLACA ERITEMATOSA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO”

Cláudia Constantino*, Rita Machado*, Manuela Veiga*, Teresa Fiadeiro**

*Serviço 2 Sala 2, Hospital Dona Estefânia; **Serviço Dermatologia, Hospital Desterro

7º Congresso Português de Pediatria

Lisboa, 23 a 25 de Setembro 2004 (Poster)

As dermatoses vesico-pustulares generalizadas são uma entidade clínica de difícil diagnóstico diferencial que englobam desde reações eczematosas com ou sem impetiginização secundária até entidades mais raras como a Pustulose Exantemática Generalizada Aguda, a Doença de Ofugi ou a Psoríase pustular. É apresentado um caso clínico de dermatose vesico-pustular generalizada e dissertação sobre os diagnósticos diferenciais que foram sendo colocados, com a colaboração da Dermatologia Pediátrica, bem como as medidas terapêuticas adoptadas e evolução clínica. O caso supracitado refere-se a uma criança de dez anos, sexo masculino, que recorre ao SU do Hospital Dona Estefânia por exantema generalizado pruriginoso com agravamento progressivo na semana anterior, de causa desconhecida, em que a aplicação de um anti-histamínico tópico terá tido papel na evolução desfavorável. Ao exame objectivo destacava-se o contraste da exuberância de dermatose vesico-pustular generalizada, exsudativa, em placa eritematosa, com o bom estado geral do doente. Foi instituída terapêutica com Hidroxizina 5ml PO, 12/12h, banho com soluto de permanganato de potássio e aplicação de suspensão oleosa de óxido de zinco. Registou-se melhoria progressiva do quadro clínico (a partir de D2), com descamação das lesões, regressão dos sinais inflamatórios cutâneos, diminuição do prurido.

Da evolução do caso clínico, destaca-se a importância de uma atitude expectante aliada a uma vigilância apertada na resolução rápida e favorável de uma dermatose exuberante, de difícil e inesperado diagnóstico. De facto, no fim, a biópsia avançou um diagnóstico inesperado para a exuberância do quadro clínico inicial: dermatose vesico-pustular pós picada de insecto, agravada pela aplicação de anti-histamínico tópico, com sobreinfecção bacteriana.

ESPONDILODISCITE: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita Machado, Cláudia Constantino, Manuela Veiga, Alex Figueiredo

Serviço 2 de Pediatria – Hospital de Dona Estefânia

Reunião do Serviço 2 do HDE

Lisboa, 5 de Junho de 2004 (Comunicação)

Espondilodiscite define-se como inflamação do disco intervertebral e vértebras adjacentes. Trata-se de uma patologia rara em idade pediátrica (2% de infecções ósseas), geralmente benigna e autolimitada. Afecta preferencialmente crianças com idade inferior a 5 anos (média: 2,5 A; rara >8 A), sem preferência de sexo. A etiologia infecciosa é a que assume mais relevância, sendo o *Saphylococcus aureus* o agente mais frequentemente isolado. *Micobacterium tuberculosis* e *Brucella* sp também devem ser considerados, bem como *Kingella kingae*, *S. epidermidis*, *Streptococcus*, *Salmonella typhi*, *Pseudomonas aeruginosa* e anaeróbios. Clinicamente, a espondilodiscite manifesta-se com recusa em andar, gatinhar ou sentar, claudicação, lombalgia, geralmente sem sintomatologia sistémica acompanhante, nem sensação de doença grave. As crianças podem, ainda, apresentar sintomas GI (dor abdominal, ileus ou vômito), quando a inflamação tem lugar a nível de D8-L1, ou sintomas neurológicos (↓ força muscular e hiporreflexia). Importa fazer atempadamente o diagnóstico diferencial com osteomielite da coluna vertebral uma vez que, apesar de parecerem constituir extremos da mesma doença, impõem atitudes terapêuticas distintas. O exame imagiológico de eleição é a RM, que permite um diagnóstico precoce, com maior precisão anatómica, sensibilidade (96%) e especificidade (93%). O isolamento do agente etiológico não é fácil: as hemoculturas são negativas em cerca de 50-88% dos casos e a biópsia ou aspiração para cultura são realizadas excepcionalmente (refratariedade ao tratamento, dúvida diagnóstica). O tratamento assenta na imobilização e antibioticoterapia, muitas vezes empírica, anti-estafilocócica, não existindo, contudo, consenso relativamente ao AB de eleição, via de administração e duração. A espondilodiscite tem excelente prognóstico, embora, por vezes, possam subsistir algumas lesões radiológicas residuais e sequelas clínicas (dor, limitação da mobilidade, cifose, etc.). Será apresentado o caso clínico referente a uma criança de 2 anos e 7 meses internado por um quadro com cerca de 1,5 meses de evolução, caracterizado por dor abdominal recorrente, claudicação à esquerda e recusa de ortostatismo. Perante a inespecificidade laboratorial e do exame objectivo, o diagnóstico foi avançado pela RM: espondilodiscite D12/L1. Neste caso clínico é realçada a importância de um elevado grau de suspeição clínica para se chegar a um diagnóstico que, na maioria das vezes, é tardio.

TROMBOCITOPÉNIA ALOIMUNE NEONATAL: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

Cláudia Constantino*, Joaquim Sequeira*, Conceição Malcata **, Daniel Virella ***, Deonilde Espírito Santo ***, Óscar Ortet *

* Serviço 2 de Pediatria, Hospital D Estefânia, ** Instituto Português Sangue, *** UCIN – HDE, **** Serviço de Imunohemoterapia – Hospital Dona Estefânia

Reunião Interdepartamental, Reunião Clínica do Serviço 2 do Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Outubro de 2004

A Trombocitopénia Aloimune Neonatal é uma doença rara caracterizada por uma trombocitopénia grave, isolada e transitória no período neonatal. Surge por destruição das plaquetas do recém-nascido, devido à produção de aloanticorpos maternos, durante a gravidez.

As manifestações clínicas são muito variadas, podendo surgir na vida intra-uterina, na altura do parto ou no período neonatal. A terapêutica, actualmente utilizada, é a imunoglobulina ev e/ou transfusão plaquetária. A evolução clínica é, normalmente, favorável, com normalização plaquetária até aos dois meses de idade.

São apresentados dois casos clínicos, de recém-nascidos que surgem com trombocitopénia, em ambos os casos descoberta incidentalmente. Num dos casos, a avaliação analítica é pedida num contexto de icterícia e noutra de uma piodermite.

É realçada a importância de um correcto diagnóstico, pelas implicações em gravidezes futuras, bem como a importância da articulação com o Serviço de sangue.

UNIDADE DE NEFROLOGIA

ALTERAÇÕES DA MICÇÃO – PADRÃO MICCIONAL

Margarida Abranches

Unidade Nefrologia Pediátrica – Serviço 2 de Pediatria – Departamento de Medicina

Hospital de Dona Estefânia • Lisboa

Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia

Lisboa, Outubro 2004 (Comunicação)

As perdas urinárias são a alteração da micção mais frequente em pediatria e constituem o terceiro motivo de Consulta de Nefrologia no Hospital de Dona Estefânia. É raro existir uma patologia orgânica subjacente e mesmo na ausência de qualquer intervenção terapêutica o sintoma desaparece na maioria das crianças. O prognóstico a longo prazo é excelente.

Apesar destes factores reconfortantes as perdas urinárias constituem um verdadeiro problema médico. As razões são várias e prendem-se com o facto de o sintoma, sob o ponto de vista clínico, estar ainda mal compreendido; não existir uma patologia médica claramente “identificável” e o tratamento consumir tempo e implicar o envolvimento efectivo de todos os intervenientes: médico, família e criança. Por outro lado, as perdas urinárias constituem um problema social e, também, um problema económico. Socialmente o sintoma é desagradável, gera stress e ansiedade nas famílias e sentimentos de frustração na criança e nos pais. Existe uma pressão social sobre indústria farmacêutica na procura do tratamento “ideal” e sobre a classe médica na procura do clínico “ideal”. O médico “ideal” não é fácil de encontrar se pensarmos que deve reunir as seguintes qualidades: os conhecimentos anatómicos e fisiológicos do urologista, a paciência do pediatra e a visão do psicólogo. É necessário conhecer a embriologia e anatomia do aparelho urinário, a fisiologia da micção, a aquisição normal do controlo dos esfíncteres; compreender a importância da anamnese, do exame físico e da influência de factores psicológicos; adquirir capacidade para reconhecer que diferentes padrões miccionais justificam abordagens terapêuticas diversas.

São abordadas as principais situações de incontinência funcional na idade pediátrica: enuresis risoria, síndrome de urgência/ incontinência. Destacam-se as características clínicas e urodinâmicas dos principais padrões de disfunção miccional de causa funcional: micção em staccato, micção intermitente e síndrome da “bexiga preguiçosa” (“lazy bladder syndrome”). Realça-se a importância da compreensão do padrão urodinâmico na abordagem terapêutica destes casos.

O CALENDÁRIO MICCIONAL NA INCONTINÊNCIA URINÁRIA DA CRIANÇA

Margarida Abranches, Judite Batista

Unidade de Nefrologia - Serviço 2, Departamento de Medicina Hospital de Dona Estefânia • Lisboa

“ Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia...”

Lisboa, Outubro 2004 (Poster)

Introdução

Nas alterações da micção da criança o interrogatório clássico explora a disfunção vesical com um carácter retrospectivo, e os resultados são frequentemente valorizados por defeito. Em regra o doente não é capaz de detalhar a micção.

O catálogo/calendário miccional, preenchido à medida que os acontecimentos se sucedem, revela-se um meio interactivo, simples, reprodutível e sensível. Nele se regista, ao longo das 24 horas, o tipo e o volume das perdas de urina, o momento da ocorrência, a existência de factores associados às perdas ou à continência, a evolução ou o fracasso da terapêutica.

Doentes e Métodos

Seleção de alguns calendários miccionais mais elucidativos ou originais, feitos pelas crianças e jovens com enurese mono e polissintomática seguidos na Consulta de Nefrologia do Hospital de D Estefânia.

Resultados

Selecionaram-se 19 calendários que evidenciam o padrão miccional diurno e a resposta face à terapêutica na enurese nocturna.

Discussão

O calendário miccional avalia o padrão miccional, mostra a gravidade do problema, monitoriza os resultados da terapêutica, avalia o envolvimento da criança e da família, encoraja a criança no enfoque de outros factores associados à incontinência.

Conclusão

O calendário miccional é um instrumento precioso nas alterações da micção da criança. Deve ser valorizado e aplicado com rigor no ambulatório pediátrico.

CONTROLO DO ESFÍNCTER VESICAL

Gisela Neto

Unidade de Nefrologia - Serviço 2, Departamento de Medicina, Hospital de Dona Estefânia • Lisboa

“ Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia...”

Lisboa, Outubro 2004 (Comunicação)

Ao longo dos tempos e em cada cultura, o momento para o treino do asseio tem-se modificado. Desde a oferta do “vaso” aos 9 meses pela Madrinha, ao “Tem tempo de aprender”, numa criança de 5 anos, a prática multiplica-se...

“Parente pobre” na avaliação do desenvolvimento normal de uma criança por parte dos Médicos, o treino do asseio pode ser também vergonha na Família pelo atraso na sua aquisição. A importância do modo como é efectuado o controlo dos esfíncteres e o momento em que é totalmente adquirido, vai muito para além do acto fisiológico em si, tornando-se a vertente comportamental muitas vezes condicionadora dessa aprendizagem. Para além dos factores inerentes à própria criança, também a herança genética e a cultura influenciam esta etapa do desenvolvimento, que tem subjacente a aquisição de um certo grau de maturação e desenvolvimento globais.

Embora o mecanismo neurofisiológico da micção não esteja totalmente esclarecido, reconhecem-se várias etapas no seu desenvolvimento: feto, de recém-nascido até 6 meses, dos 6 aos 12 meses, do ano aos 24 meses, dos dois aos 4 anos,...até aos 10-12 anos quando se atinge o controlo vesico-esfíncteriano do adulto.

A micção é a única função vegetativa controlada pela vontade. O controlo voluntário da micção envolve uma complexa e ainda mal compreendida interacção de influências inibitórias e facilitadoras que actuam no centro sagrado do reflexo da micção. Vai depender da maturação do sistema nervoso central (SNC), nomeadamente da mielinização das fibras musculares que permitem conexão entre as fibras sensitivas, as motoras e os centros

bulbares. A maturação do SNC permite o controlo voluntário directo sobre o reflexo espinal mas também o controlo voluntário do esfíncter periuretral muscular estriado, de modo a iniciar e/ou terminar o acto miccional.

A aquisição do controlo do esfíncter vesical só está terminada quando existe a capacidade de adiar a micção e se é capaz de iniciar a micção com qualquer volume de urina.

Um atraso na aquisição deste controlo resulta na persistência de um padrão miccional infantil com repercussões orgânicas, funcionais, psicológicas e de relação.

SESSÃO DE ENCERRAMENTO

Judite Batista

Unidade de Nefrologia - Serviço 2, Departamento de Medicina Hospital de Dona Estefânia • Lisboa

“ Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia...”

Lisboa, Outubro 2004 (Comunicação)

Eis-nos no final desta maratona. Melhor dizendo, corrida de obstáculos, que teremos vencido se tivermos contribuído para um melhor esclarecimento da problemática da disfunção vesical na criança e se tivermos obtido a vossa confiança.

Procurámos reunir todos os sectores que no hospital onde trabalhamos lidam diariamente, de um modo ou outro, com esta situação, seja ela benigna ou patológica. E, com gratificação verificámos já existir uma “EQUIPA” dedicada a este problema no Hospital de Dona Estefânia. Todos juntos revisitámos a micção. Começou-se pelo controlo dos esfíncteres, passou-se à abordagem básica para a identificação dos desvios do normal, percorreram-se as disfunções vesicais mais frequentes na criança, a terapêutica farmacológica e o papel da cirurgia. Os efeitos secundários também não foram esquecidos. Realçou-se a importância e a oportunidade da realização dos estudos imagiológicos e da avaliação urodinâmica. Avançou-se nos meandros da neuro-anatomia e foi lançado o desafio da prevenção. Na praxis discutiram-se casos clínicos e experiências. E, tivemos o privilégio de conhecer as orientações de um dos vários comités/clubes/associações para o estudo e controlo da enurese. Se tivermos em conta que a anatomia da bexiga, uretra, esfíncteres interno e externo e pavimento pélvico e a neurofisiologia da região, constituem um campo aberto à investigação, através da criação de grupos de investigação denominados clubes e de inúmeras teses de doutoramento nestes últimos dez-quinze anos, será fácil entender a complexidade da fisiologia da micção e quão limitado é o conhecimento de todos nós, porque não ensinado na faculdade. Fomos ambiciosas na escolha do tema da “Jornada de Trabalho”. Mas, ao fim de mais de vinte anos de dedicação a esta causa por força das circunstâncias e dos pacientes, considerámos ser altura de todos, hospital e ambulatório, nos reunir-mos para trocar experiências e avançar no nível de exigência quanto à resolução da incontinência urinária nas suas várias modalidades. Nesta exigência insere-se o conceito da prevenção. A prevenção das disfunções vesicais tem desencadeado a divulgação de recomendações e a realização de campanhas junto das escolas e do público em geral. Também em Portugal, à semelhança do que se passa noutros países desde há vários anos, há um projecto de linhas de orientação para a abordagem e tratamento da enurese. Ainda que o leque das opções terapêuticas possa vir a ser aumentado à medida que o nível dos conhecimentos avança, serão sempre as características do paciente a ditarem a opção terapêutica.

Esperamos que este dia e meio de trabalho tenha sido tão frutuoso para todos vós quanto foi gratificante para nós este debate em conjunto convosco..

Cabe-me agora agradecer:

- Aos presentes pela participação nesta jornada, ao Conselho de Administração do Hospital de Dona Estefânia pelo apoio que nos concedeu, desde a primeira hora; ao Prof Doutor João Videira Amaral (Director do Departamento de Medicina) pelo estímulo no momento certo, à Dr^a Felisberta Barrocas (Directora do Serviço 2) pelo incentivo, pela amizade e pela disponibilidade que nos tem dispensado e também por acreditar no Serviço, aos Colegas de outras instituições que colaboraram com a apresentação de comunicações, às Senhoras Enfermeiras que trabalham na Urodinâmica no nosso Hospital por terem participado, à Dr^a Sandra Bessa das Relações Públicas do Hospital Dona Estefânia pela eficiência na resolução dos problemas de última hora.

E, agora terei de guiar-me pelo programa:

- Ao Dr Ferra de Sousa e à Dr^a. Alzira Silva pela amizade que nos une, por continuarem com a Equipa de Nefrologia em todos os momentos e terem aceite participar nesta reunião com o seu saber e experiência .

- Ao DrVictor Hugo Vaz Santos pelo papel que desempenhou com o seu saber e experiência no arranque dos estudos urodinâmicos no Hospital de Dona Estefânia no primeiro semestre de 1995, pela

disponibilidade e amizade que nos tem concedido ao longo de anos de colaboração, pelo entusiasmo com que nos cativa e arrasta para o mundo da urodinâmica.

- À Dr^a Eulália Calado que aceitou com entusiasmo o desafio de participar nesta reunião, apesar da quase indisponibilidade de tempo que tem

- Às Dras Ana Nunes e Ana Paula Petinga, e ao Dr Pedro Paulo pelo contributo que nos deram para a avaliação imagiológica deste tipo de doentes.

- À Dras Fátima Alves e Rafaela Murinello, e ao Dr Filipe Catela Mota.

- Ao Dr Ricardo Mira e Dras Susana Coutinho e Margarida Bernardino por participarem na reunião numa altura em que todo o tempo é pouco para as “rotinas diárias” e as reuniões se sucedem, e por nos alargarem o leque das alternativas terapêuticas

- Ao Dr Rafael Espino Aguilar pela generosidade em vir de Sevilha até esta reunião informal, falar-nos de um outro conceito de abordar alguns dos problemas aqui focados.

- À Equipa de Nefrologia pelo esforço que desenvolveu para que a reunião fosse uma realidade. E, com particular destaque às Dr^{as}. Ana Paula Serrão, Arlete Neto, Gisela Neto, Isabel Castro e Margarida Abranches pela boa disposição que conseguiram manter e imprimir ao longo de todo o processo e pela incedível disponibilidade.

- Finalmente às casas comerciais Amgen, Coloplast, GlaxoSmithKleine, Ferring Portuguesa-Produtos Farmacêuticos, Novo Nordisk e Roche Farmacêutica Química que patrocinaram o evento e sem as quais teria sido muito difícil levar este projecto em frente.

A todos muito obrigada.

Deixo-vos o desafio para um próximo encontro, em meados de 2006, com outro tema pragmático que divulgaremos em data oportuna, eventualmente no 2º Congresso do Hospital de Dona Estefânia a realizar em 2005. Até à próxima!

PANORÂMICA DA ENURESE NA CONSULTA DE NEFROLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Ana P.Serrão, Arlete Neto, Gisela Neto, Isabel Castro, Judite Batista, Margarida Abranches
Unidade de Nefrologia - Serviço 2, Departamento de Medicina, Hospital de Dona Estefânia
“ Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia...”
Lisboa, Outubro 2004 (Poster)

Introdução - A enurese é considerada por muitos autores como o problema mais prevalente entre todos os que podem afectar a criança. Porém, nem todas beneficiam de um acompanhamento médico, este só acontece em cerca de metade dos casos. Na Consulta de Nefrologia do Hospital de Dona Estefânia a enurese constitui o terceiro motivo de consulta desde há muitos anos.

Objectivo- Rever ciclicamente os casos de enurese e aferir as estratégias adoptadas.

Pacientes e Métodos - Aplicação de uma grelha de avaliação de parâmetros demográficos e clínicos, utilizada em estudos anteriores, na análise retrospectiva das crianças e jovens observadas nos últimos cinco anos por enurese na Consulta de Nefrologia. Comparação com os resultados obtidos em 1996 e 1998.

Resultados - Da totalidade dos casos seleccionaram-se apenas 107, os restantes foram excluídos por omissão de dados.

A relação de masculinidade foi de M 57.9% F 42.1%, a idade média na 1ª consulta de 8.9 anos, o tempo médio de seguimento foi de 16.2 meses, havia história familiar de enurese em 53.2% dos casos, 46.7% eram de enurese monossintomática e 53.2% de enurese polissintomática, o sucesso foi alcançado em 52.35 dos pacientes, 32.7% melhoraram e houve insucesso em 10.1%, 23.4% desistiram, 50.5% teve alta e 26.2% mantêm-se em consulta. Do estudo comparativo com as análises retrospectivas anteriores ressalta o número elevado de desistências registado (58.2% em 1996 e 71.5% em 1998) e o predomínio de situações de enurese polissintomática.

Conclusão - A anamnese e o exame objectivo permitem 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 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 em pressupostos e resumem-se às medidas de intervenção comportamental, nas quais se inclui o alarme, e, às medidas farmacológicas como a administração

da desmopressina. Porém, outras terapêuticas ou abordagens poderão vir a ser aplicadas quando se conhecer melhor o binómio continência-micção.

INCONTINÊNCIA URINÁRIA – MORBILIDADE ACRESCIDA

Ana Paula Serrão

Unidade de Nefrologia - Serviço 2, Departamento de Medicina, Hospital de Dona Estefânia • Lisboa

“ Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia...”

Lisboa, Outubro 2004 (Comunicação)

A morbidade define-se como a “ *relação entre o número de casos de doença e o número de habitantes são, em determinado momento e local*”.

A incontinência urinária é um assunto muitas vezes escondido. No sentido mais lato a morbidade é a consequência ou conjunto de consequências que advêm de uma alteração do estado de saúde e que também por si só, se transformam em novas situações de doença, de desfavorecimento, de desvio – da saúde, do bem estar, da qualidade de vida. A incontinência urinária é o sinal de alerta para algo de disfuncional, de descoordenado e muitas vezes representa apenas a ponta do iceberg. Associados à incontinência urinária, como causa, efeito concomitante ou consequência, podemos encontrar: dilatação do aparelho urinário, refluxo vesico-ureteral, infecção urinária, litíase, bexiga aumentada, bexiga pequena de esforço, cicatrizes renais e insuficiência renal (morbidade orgânica/funcional). Mas também podemos ter uma morbidade decorrente: dos métodos de investigação diagnóstica; das medidas terapêuticas instituídas; do impacto psicológico, familiar, afectivo e social; dos custos económicos, etc. Os custos económicos são tão significativos, que por si só, seria importante conhecer a prevalência da incontinência urinária em geral e na Pediatria em particular, para uma planificação correcta dos cuidados e recursos, a curto, médio e longo prazo.

Para diminuir e mesmo anular a morbidade associada à incontinência urinária é preciso: diagnosticar, tratar, explicar, desmistificar, instruir, reabilitar e prevenir. Se tal não for feito correcta e no tempo certo haverá lugar ao aparecimento da **Morbidade Acrescida**, ou seja, da morbidade que seria evitável e que depende directamente da qualidade assistencial e do cumprimento por parte dos doentes e seus familiares, das prescrições médicas.

INCONTINÊNCIA URINÁRIA NA CRIANÇA – CHAVES DO DIAGNÓSTICO

Susana Fonte Santa, Isabel Castro, Judite Batista

Unidade de Nefrologia Pediátrica - Serviço 2 , Departamento de Medicina, Hospital de Dona Estefânia

“ Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia...”

Lisboa, Outubro 2004 (Comunicação)

Congresso Nacional de Pediatria

Lisboa, Setembro 2004 (Poster)

6º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa

Lisboa, Novembro 2004 (Poster)

Introdução: A criança torna-se continente entre os dois (50%) e os três anos (80%). Aos sete anos 10 % ainda tem enurese.

O conhecimento da fisiologia da micção normal, da fisiopatologia e da clínica da disfunção vesical, distingue as alterações benignas das patológicas.

Doentes e métodos: Seleccionaram-se 5 casos paradigmáticos de incontinência urinária. Avaliaram-se: variáveis demográficas, clínica, exames complementares, terapêutica instituída e evolução .

Resultados: A idade da primeira Consulta de Nefrologia oscilou entre os 8 meses e os 11 anos, e foi motivada por : polaquiúria (1), pielonefrite aguda e rim multiquístico (1), pielonefrite aguda de repetição (1) e enurese nocturna (2). O início da sintomatologia foi aos 5 anos. O diagnóstico final foi : incontinência psicogénica (1), obstrução das vias aéreas superiores (1), síndrome de instabilidade vesical (1), síndrome de regressão caudal (1) e dissinergismo véscico esfíncteriano (1). Pós tratamento 2 crianças melhoraram e 3 curaram.

Discussão e Conclusões: A chave do diagnóstico foi a anamnese e exame objectivo (5), confirmado pela cistomanometria e cistouretrografia (2) e ressonância magnética da coluna (1) . A anamnese e o exame objectivo devidamente valorizados são a chave do diagnóstico na grande maioria das situações. A estes dados

acrescenta-se a avaliação sistemática do padrão miccional que deve fazer parte do inquérito em pediatria, a sua não valorização pode acarretar riscos de função e de vida para a criança ou o jovem.

NEFROPATIA A IGA- 17 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA – HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Marta Cristina Conde, Ana Paula Serrão, Judite Batista

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

10th International Symposium on IgA Nephropathy,

Saint-Etienne, France, Março, 2004 (Poster)

XLI Congress of European Renal Disease Association (ERA-EDTA),

Lisboa, Portugal, Maio, 2004 (Poster)

Congresso Nacional de Pediatria,

Lisboa, Portugal, Setembro, 2004 (Poster)

Introdução: A Nefropatia a IgA (N IgA), é uma das glomerulonefrites mais frequentes na idade pediátrica. A sua etiopatogénese é desconhecida, e não dispomos ainda, de terapêutica eficaz. Até há pouco tempo, era considerada uma doença benigna, com um prognóstico favorável. Hoje, é reconhecidamente, uma causa importante de insuficiência renal.

O objectivo do estudo, foi a caracterização das alterações das clínicas e laboratoriais, dos achados morfológicos, e do prognóstico de todos os doentes com Nefropatia IgA, confirmada por estudo anatomo-patológico, biópsia renal, seguidos na Unidade de Nefrologia.

Doentes e Métodos: Estudo retrospectivo, de todos os doentes com idade < 16 anos, e o diagnóstico histológico de Nefropatia a IgA, seguidos desde Janeiro de 1985 até Dezembro de 2002, por um período de tempo superior a 12 meses. Foram analisados os parâmetros clínicos, laboratoriais e morfológicos, presentes no início da doença e durante a evolução. Realizou-se ainda, a análise univariada das características laboratoriais e morfológicas, dos doentes com proteinúria.

Resultados: Foram identificados 17 doentes, 12 do sexo masculino e 14 de raça branca. A idade média de apresentação foi de 9,3 anos ($\pm 3,3$ meses). Em 10 doentes houve um diagnóstico de doença infecciosa, anterior às manifestações renais, 7 tiveram Púrpura de Schönlein-Henoch. No início: 9 tinham hematuria macroscópica isolada, 5 hematuria macroscópica e proteinúria, 2 hematuria microscópica persistente e 1 hematuria microscópica e proteinúria. Nenhum dos doentes teve hipertensão arterial ou insuficiência renal; em 5 / 17 os níveis séricos de IgA e em 3 / 13 os de IgM, estavam elevados. Na biópsia renal, 2 não apresentavam alterações na microscopia óptica,

13 mostravam proliferação mesangial, 3 alterações tubulo-intersticiais, 5 glomeruloesclerose e 3 proliferação extracapilar com crescentes. Todos tinham depósitos mesangiais de IgA, depósitos de IgG (3), de IgM (4) e de C3 (8). Ao longo da evolução, 13 doentes tiveram episódios de hematuria macroscópica, 11 mantiveram hematuria microscópica, ocorreu proteinúria significativa em 6, proteinúria nefrótica em 2 e valores elevados de microalbuminúria em 4.

Discussão: Na análise univariada, só a presença de níveis séricos elevados de IgA, mostrou ter um valor estatisticamente significativo, ($p= 0,029$), para um menor risco de proteinúria, ao longo do tempo. A presença de crescentes glomerulares e de alterações tubulo-intersticiais, mostraram ter apenas uma tendência ($p = 0,06$), como factor de risco, para o aparecimento de proteinúria. Nove doentes tiveram alta por transferência, para uma consulta de Nefrologia de adultos, (2 com proteinúria significativa, 7 com hematuria microscópica, 6 com hematuria macroscópica recorrente e 2 com valores elevados de microalbuminúria). Sete doentes encontravam-se ainda activos na consulta à data do *terminus* deste estudo, (3 com proteinúria significativa, 4 com hematuria macroscópica recorrente, 3 com hematuria microscópica, 1 com microalbuminúria significativa e 1 sem manifestações clínicas ou analíticas). Nenhum dos nossos doentes teve hipertensão arterial ou evoluiu para insuficiência renal. Houve 1 / 17, que abandonou a consulta (tinha proteinúria significativa, hematuria macroscópica recorrente e hematuria microscópica). No total de 8 / 17 fizeram corticoterapia e 10 / 17 iniciaram terapêutica com IECA. Embora nenhum dos doentes, tenha evoluído para insuficiência renal, 6 / 17 (35,3 %), apresentaram proteinúria, o que por si só, constitui um marcador de gravidade e níveis séricos elevados de IgA, associaram-se a um menor risco, para o aparecimento de proteinúria.

Palavras chave: Nefropatia IgA; casuística Nefrologia Pediátrica; proteinúria; insuficiência renal; Púrpura de Schönlein Henoch.

O ENSINO DO ASSEIO, A ENURESE E OS MEIOS DE COMUNICAÇÃO

Judite Batista, Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia - Serviço 2, Departamento de Medicina, Hospital de Dona Estefânia – Lisboa

“ Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia...”

Lisboa, Outubro 2004 (Poster)

Introdução: A idade e a velocidade com que cada criança adquire o controlo funcional da bexiga e do intestino difere de criança para criança, do mesmo modo que são alcançadas outras etapas do desenvolvimento e crescimento.

Hoje e de um modo geral existe uma maior permissividade quanto à idade em que é iniciada a aprendizagem do asseio. Em contrapartida os pais são pressionados pelos amigos, familiares e até vizinhos para cumprirem com sucesso este ensinamento.

Os próprios avós esquecem por vezes a experiência do passado. Esta ansiedade latente, a redução do tempo de convívio, a pressão do meio exterior, o isolamento da família nuclear, o derrube de tabus, a transposição para a opinião pública dos problemas que afectam o ser humano fez disparar a actividade editorial e jornalística e criou uma geração de leitores de “manuais”. Ainda que o estudo da micção e do seu controlo contenha alguns aspectos ainda ocultos, começam a surgir entre nós publicações sobre o assunto dirigidas quer aos educadores quer às crianças. Estas publicações, originais ou traduções, têm a vantagem de em linhas breves desmistificarem o tema.

Material e Métodos: Recolha de alguns artigos entre os vários publicados em revistas de lazer e de alguns livros destinados ao público infantil e juvenil sobre o controlo do esfíncter vesical.

Resultados: Os recortes dos títulos dos artigos e livros seleccionadas foram agrupados em dois painéis, consoante abordavam a aprendizagem do asseio ou as perdas de urina (diurnas ou nocturnas).

Conclusão: Terminar com tabus, alertar para a existência da disfunção vesical e divulgar a existência de soluções para a incontinência urinária diurna ou nocturna validam só por si a utilização de uma multiplicidade de meios de comunicação no combate ao silêncio e à vergonha que frequentemente envolve a incontinência urinária na criança.

INCONTINÊNCIA URINÁRIA NA CRIANÇA – TERAPÊUTICA MÉDICA

Isabel Castro

Unidade de Nefrologia - Serviço 2, Departamento de Medicina, Hospital de Dona Estefânia – Lisboa

“ Incontinência urinária ...do controlo dos esfíncteres à patologia...”

Lisboa, Outubro 2004 (Poster)

Uma avaliação clínica do funcionamento e maturação fisiológicos da bexiga são fundamentais para a decisão das formas mais adequadas de intervenção terapêutica, pelo que em qualquer doente com incontinência urinária se deverão caracterizar de forma exaustiva, as eventuais alterações miccionais coexistentes. O padrão miccional é condicionante da opção terapêutica, e esta deve ser comunicada e explicada à criança e aos pais, de modo a motivá-los a cooperar na resolução do problema. A díade criança motivada - família cooperante, é o melhor predictor do sucesso do tratamento. Assim, é indispensável desde a primeira consulta a avaliação do grau de motivação, bem como a sua incentivação e monitorização nas consultas subseqüentes, quer através do comportamento da criança (e dos diferentes intervenientes), quer através dos registos e cumprimento das tarefas que lhes foram solicitadas (quantificação da ingesta de líquidos, ritmo miccional diurno e nocturno ...).

Na **Enurese monossintomática**, perdas urinárias nocturnas durante o sono, a estratégia do tratamento depende da idade: aos 5 anos preconizam-se medidas gerais para adequação dos hábitos, transmitir segurança à criança e ensinar a controlar a bexiga; dos 5 aos 7 às medidas gerais acrescentam-se o calendário miccional, o alarme e a desmopressina e ou a terapêutica comportamental consoante a situação, os anticolinérgicos e os antidepressivos tricíclicos têm indicações precisas.

Na **Enurese polissintomática** pode estar subjacente uma bexiga hiperactiva, um síndrome de bexiga preguiçosa (Lazy bladder syndrome) ou um dissinergismo vesico-esfíncteriano. Na abordagem terapêutica inserem-se medidas gerais que visam o esvaziamento completo da bexiga (com cateterização intermitente por vezes), a evicção de estimulantes da actividade vesical e a regularização do trânsito intestinal. Quanto aos fármacos utilizam-se os anticolinérgicos na bexiga hiperactiva, os α - adrenérgicos e os miorelaxantes nas bexigas

dissinérgicas, mais recentemente também tem sido utilizada a toxina botulínica. Outros tratamentos como acupunctura, quiroprática, hipnoterapia e homeopatia não têm eficácia comprovada.

Em conclusão: é fundamental a avaliação clínica em qualquer tipo de incontinência; o êxito do tratamento depende da motivação da criança e da cooperação da família; as medidas gerais devem ser a primeira etapa terapêutica; na enurese monossintomática a escolha recai entre o alarme e a desmopressina, se há instabilidade do detrusor usar a oxibutinina associada ou não à desmopressina; quando uma modalidade de tratamento falha há que tentar a etapa seguinte; Nenhuma criança está curada da enurese ser capaz de acordar espontaneamente para ir urinar; qualquer esquema terapêutico só pode ser considerado de sucesso seis meses após ter terminado.

SÍNDROME NEFRÓTICO ASSOCIADO A HEPATITE B.

Catarina Gouveia, Carla Santos, Pilar Valente, Arlete Neto, Margarida Abranches, Judite Batista.

Serviço 2 de Pediatria, Unidade de Nefrologia do Hospital Dona Estefânia.

Reunião Interdepartamental Hospital Dona Estefânia

Lisboa, 11 Maio 2004

VII Congresso Nacional de Pediatria

Lisboa, 23-25 Setembro 2004

Introdução: A infecção crónica pelo vírus da Hepatite B (VHB) é uma causa importante de síndrome nefrótica (SN). A lesão renal típica é a glomerulopatia membranosa. A história natural não é clara, permanecendo por esclarecer o tratamento ideal.

Objectivo: Avaliar as características demográficas, clínica, terapêutica e evolução de crianças com SN associado a Hepatite B

Material e Métodos: Estudo retrospectivo, de Junho 1987 a Julho de 2003 (15 anos), das crianças e adolescentes seguidos na Unidade de Nefrologia do HDE com o diagnóstico de SN associado a Hepatite B. Analisaram-se parâmetros demográficos, quadro clínico e alterações laboratoriais, diagnóstico histológico, terapêutica e evolução clínica.

Resultados: Identificaram-se 8 crianças com SN secundário a infecção pelo VHB. Houve um predomínio do sexo masculino (n=7; 88%) e da raça negra (n=8;100%) e 6 crianças tinham naturalidade Africana. A idade do diagnóstico variou entre os 3 e 13 anos (mediana – 6,5 anos). Cinco crianças apresentavam hematúria macroscópica e uma hipertensão arterial. Apenas uma criança teve um quadro de hepatite aguda, coincidindo com o aparecimento simultâneo de infecção pelo vírus da Hepatite A. O AgHBs foi positivo em todas as crianças, das quais 5 (71,4%) tinham AgHbe positivo. A Biopsia renal revelou Glomerulonefrite membranosa em 3 (43%) crianças, Glomeruloesclerose focal e segmentar em 2 (27%) e foi inconclusiva em 2 (27%). A biópsia hepática realizada em duas crianças mostrou hepatite crónica activa em ambas. O tempo de seguimento na Unidade variou entre 1 e 8 anos (mediana-2,5 anos).

Quatro crianças mantiveram proteinúria persistente. Destas 3 realizaram terapêutica com prednisolona no decurso da doença e três evoluíram para IRC (2 delas com GEFS na biopsia renal); três evoluíram para remissão parcial: uma mantém actualmente terapêutica com Lamivudina, uma fez corticoterapia e outra não efectuou qualquer terapêutica; uma teve remissão completa após terapêutica com lamivudina.

Comentários: Na nossa série obtivemos uma percentagem elevada de progressão para IRC e em apenas 4 crianças foi obtida remissão, o que está em discordância com a literatura que aponta taxas de remissão muito superiores. Os nossos dados parecem indicar um efeito favorável da terapêutica com lamivudina, sendo necessário, contudo, mais estudos clínicos randomizados para comprovar esta eficácia.

ENURESE – AVALIAÇÃO CLÍNICA

Arlete Neto

Serviço 2 de Pediatria – Unidade de Nefrologia – Hospital de Dona Estefânia

Incontinência urinária na criança do controle dos esfínteres à patologia

Lisboa, Outubro 2004-(Comunicação)

A micção é um acto reflexo voluntário que representa uma aquisição no desenvolvimento normal da criança e a sua integração como ser social. Considera-se que há “Enurese”, quando esta etapa não é adquirida até aos cinco anos de idade.

As alterações do acto miccional na criança são complexas e de origem multifactorial, não devendo ser encaradas como algo que “passa com o tempo”. Em cada criança com Enurese há um vasto leque de problemas a grande maioria solucionáveis, para os quais o Pediatra tem que estar atento.

Na abordagem de uma criança com Enurese, a história clínica exaustiva e o exame físico minucioso são a base do diagnóstico e orientação terapêutica.

É fundamental escutar, interrogar, conhecer a família, os antecedentes pessoais, nomeadamente no que se refere ao período perinatal, desenvolvimento psicomotor, padrão de sono, aquisição do controle dos esfíncteres e doenças anteriores ou concomitantes. Importante a caracterização do tipo de “perda” de modo a podermos definir a bexiga do nosso interlocutor em termos volumétricos e funcionais.

O exame físico deve ser completo e metucioso, com particular realce para a pesquisa de alterações do crescimento e desenvolvimento, presença de malformações major ou minor, massas abdominais, bem como a observação cuidada da região lombo sagrada e perineal, nunca esquecendo o jacto urinário.

A articulação da anamnese com o exame físico, permite-nos classificar a Enurese em Monossintomática ou Polissintomática, base para a orientação terapêutica e eventual investigação.

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

UM CASO CLÍNICO DE HIPOGLICÉMIA HIPERINSULINÉMICA PERSISTENTE DA INFÂNCIA DE TRATAMENTO DIFÍCIL

Rute Neves, Lurdes Lopes, José Conde Blanco, Guilhermina Fonseca, Henrique Sá Couto, Gonçalo Cordeiro Ferreira

Unidade de Endocrinologia, Lisboa, Portugal, Serviço 1 de Pediatria, Serviço de Cirurgia, Hospital de Dona Estefânia

Congresso Nacional da SPP

Lisboa, Setembro de 2004

Os autores apresentam um caso de hipoglicémia hiperinsulinémica persistente da infância (HPPI) de apresentação tardia e de controle terapêutica difícil.

Criança do sexo feminino, com antecedentes familiares de meio-irmão materno com história de hipoglicémias recorrentes; no período neonatal há referência a um episódio de hipoglicémia. É internada aos 18 meses de idade por sonolência, tremores e hipoglicémia (34mg/dl). É medicada com soro glicosado endovenoso, atingindo a euglicémia com aportes superiores a 10 mg/kg/min. Em hipoglicémia os níveis séricos de insulina e péptido C encontravam-se elevados, sem cetonúria, confirmando-se o diagnóstico de hiperinsulinismo. Realizou ecografia abdominal, TAC abdominal e angiografia pancreática não tendo sido detectada lesão pancreática focal. Por manter níveis baixos de glicémia inicia terapêutica com diazóxido e hidrociorotiazida, sem sucesso. Efectuou pancreatectomia subtotal (95%), tendo o exame anatomopatológico sido compatível com o diagnóstico de nesidioblastose tipo mista. Ao 130 dia pós-operatório, apesar de se encontrar em nutrição parentérica, total, recomeça com hipoglicémias, sendo necessário aumentar o aporte de glicose endovenosa, reintroduzir diazóxido, hidrociorotiazida e, posteriormente, octreótido. Não apresentou insuficiência pancreática exocrina. Durante infecção urinária intercorrente tem hiperglicémia, glicosúria e cetonúria, controlada com insulina subcutânea. Teve dois episódios de sépsis do cateter a *Staphylococcus aureus* (incidência de sépsis do cateter- 12,6 episódios/1000 dias). Teve alta ao 19411 dia de internamente, medicada com diazóxido e alimentação entérica por sonda nasogástrica devido a recusa alimentar. Esta forma histológica, pouco frequente e mais grave de HPPI, demonstra de forma paradigmática as dificuldades terapêuticas inerentes a esta patologia e a necessidade de abordagem por uma equipa multidisciplinar.

OBESIDADE, HIPERINSULINISMO, RETINOPATIA PIGMENTAR E SURDEZ NEUROSENSORIAL - UMA NOVA SÍNDROMA?

E. Galo, Lurdes Lopes, S. Almeida, Teresa Kay², Guilhermina Fonseca¹

Unidade de Endocrinologia Pediátrica¹, Serviço 2 de Pediatria¹; Serviço de Genética², Hospital de Dona Estefânia

Congresso Nacional de SPP

Lisboa – Setembro de 2004

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo feminino (DN: 18. 1 1.92), referenciada à Consulta de Endocrinologia Pediátrica aos 7 anos para esclarecimento de obesidade com início no primeiro ano de vida.

Ao exame objectivo apresentava uma obesidade marcada, predominantemente troncular [IMC=29,7 Kg/m² (P>>97)], achantosis nigricans e nistagmo; não havia atraso mental nem dismorfias. A avaliação laboratorial inicial revelou dislipidémia, HgAle-5,9% e hiperinsulinismo na prova de tolerância à glucose oral. Iniciou dieta de emagrecimento sem grandes resultados. Ao longo do seguimento clínico foram efectuadas novas provas de tolerância à glucose oral, mantendo-se o hiperinsulinismo, pelo que, iniciou terapêutica com metformina e dieta anti-diabética. A acuidade visual foi diminuindo ao longo do tempo e neste momento é amaurótica.

Por suspeita de Síndrome de Alström, foi observada nas Consultas de Oftalmologia e ORL, sendo-lhe diagnosticada retinopatia pigmentar e surdez neurosensorial, factos que apoiam esta diagnóstico. Foi também referenciada à Consulta de Genética, tendo realizado cariótipo, que revelou um mosaico complexo do cromossoma 3 (46 XX [26] / 46 XX inv (q21 p26.3) dup inv (?p 13 p 11,2) [74]. Este facto é compatível com o S. Usher, em que existe retinopatia pigmentar e surdez neurosensorial mas não diabetes tipo 2, presente na S. Alström.

Discute-se a etiologia genética desta síndrome e a hipótese de estarmos perante uma nova entidade clínica ou de variantes de ambas as síndromas.

Palavras-chave: Hiperinsulinismo; Síndrome Alström; Síndrome Usher;

DIABETES TIPO 1 NA CRIANÇA E ADOLESCENTE - AVALIAÇÃO DO CONTROLO METABÓLICO

Marisol Anselmo; Catarina Limbert; Lurdes Lopes; Rosa Pina; Guilhermina Romão

Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Congresso Nacional da SPP

Setembro, 2004

A exigência de um controlo metabólico adequado nas crianças e adolescentes com diabetes mellitus (DM) tipo 1 está associado a um futuro com menos complicações.

Objectivos: caracterizar a população pediátrica com DM tipo1 da consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia (HDE) através da avaliação do: controlo metabólico; grau de vigilância; terapêutica e complicações.

Material e métodos: Foram avaliados 105 doentes com DM tipo1 seguidos regularmente na consulta endocrinologia pediátrica do HDE até aos 18 anos de idade com pelo menos um ano de doença.

Foi realizado um estudo retrospectivo através da consulta dos processos clínicos.

Resultados: Foram analisados 105 crianças e adolescentes com DM tipo1, sendo 51,4% do sexo feminino. A idade média actual é de 12,4 ± 4,1 anos, a idade média à data do diagnóstico foi de 6 ± 3,8 anos e a duração média de doença é de 6,3 anos. Os valores de HbA1c < 7,5% foram encontrados em 5,7%, valores ≥ 7,5% e < 8% em 8,6%, valores ≥ 8,5 % e < 9,5% em 48,6% e ≥ 9,5% em 37,1%. A nefropatia estava presente em 5,7% e a retinopatia em 1,9% dos casos respectivamente.

Conclusões: Este estudo revelou que a maior parte dos diabéticos tipo 1 tem um controlo metabólico aquém do esperado, uma vez que o valor de HbA1c < 8,5% só foi atingido em 31,4% dos casos, constituindo assim um risco acrescido de complicações.

UNIDADE DE IMUNO-HEMATOLOGIA

SERVIÇO DE IMUNOALERGOLOGIA

DIRECTOR: PROF. DR. JOSÉ ROSADO PINTO

PERFIS DE SENSIBILIZAÇÃO ALERGÉNICA AO LÁTEX EM DIFERENTES GRUPOS DE RISCO E NA SÍNDROME LÁTEX-FRUTOS

Ângela Gaspar¹, Graça Pires¹, Monika Raulf-Heimsoth², Hans-Peter Rihs², Vitória Matos¹, Virgínia Loureiro¹, Hoong-Yeet Yeang³, José Rosado Pinto¹.

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal; ²Research Institute for Occupational Medicine (BGFA), Bochum, Alemanha; ³Rubber Research Institute of Malaysia (RRIM), Kuala Lumpur, Malásia.

XXIII Reunião Anual da Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI),

(“Latex Allergen Sensitization Patterns in Different Risk Groups and Latex-Fruit Syndrome Patients from Portugal”)

Amsterdão, Holanda, 12 a 16 de Junho de 2004).

XXV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC), Tomar, 7 a 9 de Outubro de 2004.

Resumo publicado na Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004;12(3):342.

A alergia ao látex representa um importante problema de saúde em determinados grupos populacionais de risco: doentes com espinha bífida (EB) e outras malformações congénitas submetidas a múltiplas cirurgias (MC) e profissionais de saúde (PS). Objectivos: Estudar e comparar a capacidade de ligação a anticorpos IgE específicos para os diferentes alergénios do látex, utilizando alergénios recombinantes e naturais purificados, em doentes alérgicos ao látex pertencendo a diferentes grupos de risco e, com e sem síndrome látex-frutos (SLF). Material e Métodos: Foram seleccionados 51 doentes alérgicos ao látex de diferentes grupos de risco: 20 com EB, 10 MC e 21 PS; todos os doentes tinham testes cutâneos por *prick* (extracto ALK-Abelló) e determinação sérica de IgE específica (*UniCAP*[®], Pharmacia Diagnostics) para látex positivos. A idade média era de 22.6 (± 15.9) anos e a relação sexo masculino/feminino de 0.3/1. Dezasseis dos 51 doentes tinham SLF. A todos os doentes foi efectuado um painel alargado de alergénios individuais recombinantes (*CAP system*[®]) e alergénio natural purificado nHev b 2 (método EAST). O painel incluía rHev b 1, nHev b 2, rHev b 3, rHev b 5, rHev b 6.01, rHev b 7, rHev b 8, rHev b 9, rHev b 10, rHev b 11 e rHev b 12. Valores de IgE específica ≥ 0.35 kU/l foram considerados positivos. Definiu-se alergénio *major* quando obtivemos uma resposta IgE específica positiva em mais de 50% dos soros do grupo testado. Resultados: Anticorpos IgE específicos para rHev b 1 foram identificados em 70% dos doentes com EB, 30% dos MC, 5% dos PS, e em 13% dos doentes com SLF. Para nHev b 2: EB-60%, MC-70%, PS-71% e SLF-75%. Para rHev b 3: EB-50%, MC-20%, PS-10% e SLF-13%. Para rHev b 5: EB-55%, MC-40%, PS-62% e SLF-75%. Para rHev b 6.01: EB-45%, MC-30%, PS-76% e SLF-81%. Para rHev b 7: EB-25%, MC-0%, PS-14% e SLF-25%. Para o rHev b 8: EB-10%, MC-0%, PS-5% e SLF-6%. Para rHev b 9 e rHev b 10: EB-0%, MC-0%, PS-5% e SLF-6%. Para rHev b 11: EB-15%, MC-0%, PS-10% e SLF-13%. Para rHev b 12: EB-35%, MC-10%, PS-5% e SLF-6%. Encontrámos diferenças estatisticamente significativas ($p < 0.05$), entre os grupos de risco EB e PS para os alergénios rHev b 1, rHev b 3, rHev b 6.01 e rHev b 12, entre os grupos com e sem SLF para os alergénios rHev b 1 e rHev b 6.01. Conclusões: As diferentes vias de exposição ao látex influenciam o perfil de sensibilização alérgica, com importantes consequências clínicas, incluindo em termos de imunoterapia. Nos doentes com EB (exposição por cirurgias), os alergénios *major* identificados foram: Hev b 1, Hev b 2, Hev b 3 e Hev b 5. Nos PS (exposição ocupacional), os alergénios *major* foram: Hev b 6.01, Hev b 2 e Hev b 5. Relativamente à ocorrência de alergia alimentar por reactividade cruzada, os alergénios *major* implicados no SLF foram: Hev b 6.01, Hev b 2 e Hev b 5. A presença de uma resposta IgE específica positiva para a proheveína (rHev b 6.01) poderá ser factor de risco para SLF.

VERGLEICH DER SENSIBILISIERUNGSMUSTER VON PATIENTEN MIT LATEXALLERGIE AUS DEUTSCHLAND UND PORTUGAL

Monika Raulf-Heimsoth¹, Peter Rozynek¹, Ângela Gaspar², Graça Pires², R. Cremer³, T. Brüning¹, Hans-Peter Rihs¹.

¹Research Institute for Occupational Medicine (BGFA), Bochum, Alemanha; ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal; ³Kinderkrankenhaus Köln, Alemanha.

German Society for Allergology and Clinical Immunology (DGAI),

Aachen, Alemanha, 15 a 19 de Setembro de 2004.

Resumo publicado no *Allergo Journal* 2004; 13: 555-6.

Foi objectivo deste trabalho efectuar uma caracterização detalhada do perfil de sensibilização alérgica ao látex (Hev b 1 a Hev b 13), pelo uso de alérgenos recombinantes e naturais purificados, em soros de doentes sensibilizados ao látex, de diferentes países. Material e Métodos: Foram estudados 73 soros de profissionais de saúde alérgicos ao látex (52 alemães e 21 portugueses), 31 soros de doentes com espinha bífida sensibilizados ao látex (11 alemães e 20 portugueses), dos quais 19 com sintomas e 12 sem sintomas após exposição a material contendo látex. Foi efectuada determinação de IgE específica para um painel alargado de alérgenos individuais recombinantes por ImmunoCAP® e alérgenos naturais purificados nHev b 2 e nHev b 13 por método EAST. Resultados: Mais de 60% dos profissionais de saúde mostraram uma resposta IgE-positiva para nHev b 2, rHev b 5, rHev b 6.01 e nHev b 13, enquanto menos de 25% dos soros reagiram aos alérgenos recombinantes Hev b 1, Hev b 8 e Hev b 11. Os doentes com espinha bífida (portugueses e alemães) mostraram na maioria dos casos uma resposta IgE-positiva para rHev b 1 e rHev b 3, para além dos alérgenos nHev b 2, rHev b 5 e rHev b 6.01 (particularmente nos doentes com sintomas após exposição ao látex). Conclusões: Nos doentes com espinha bífida sensibilizados ao látex, os alérgenos nHev b 2 e rHev b 6.01 parecem ter significado na diferenciação de sintomáticos e apenas sensibilizados ao látex. Relativamente à origem dos soros, não foram encontradas diferenças nos perfis de sensibilização.

CHARAKTERISIERUNG EINES NEUEN HEV B 7.02 ISOALLERGENS AUS HEVEA BRASILIENSIS

Peter Rozynek¹, Hans-Peter Rihs¹, Ângela Gaspar², Graça Pires², T. Brüning¹, Monika Raulf-Heimsoth¹.

¹Research Institute for Occupational Medicine (BGFA), Bochum, Alemanha; ²Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

German Society for Allergology and Clinical Immunology (DGAI),

Aachen, Alemanha, 15 a 19 de Setembro de 2004.

Allergo Journal 2004; 13: 548-9.

Resumo: O conhecimento detalhado dos alérgenos do látex é particularmente importante no estudo de reactividade cruzadas entre o látex e alimentos. A proteína recombinante do látex Hev b 7.02 (EMBL Acc.-Nr. AJ617735) é uma nova isoforma da proteína "patatina-like". Material e Métodos: Foram testados 58 soros de profissionais de saúde alérgicos ao látex, 20 portugueses e 38 alemães, bem como 10 soros de doentes portugueses com múltiplas cirurgias, na sua maioria por malformações urológicas e gastrointestinais. Foi efectuada determinação de IgE específica para o alérgeno recombinante Hev b 7.02 por método CAP system®. Resultados: Três profissionais de saúde portugueses e 14 alemães mostraram uma resposta IgE-positiva para o rHev b 7.02. Em todos os doentes com múltiplas cirurgias a resposta foi negativa. Quinze dos 30 doentes portugueses estudados tinham síndrome látex-frutos (14 profissionais de saúde e 1 com múltiplas cirurgias). Dos 15 soros com síndrome látex-frutos, 3 mostraram uma resposta IgE-positiva ao rHev b 7.02 (0.41-19.89 kU/l). Conclusões: A sensibilização à nova isoforma rHev b 7.02 tem possivelmente significado clínico (intermédio) no grupo de risco dos profissionais de saúde (≥20% e <50% têm resposta IgE-positiva). A sua importância na reactividade cruzada com alimentos implicados no síndrome látex-frutos carece de mais estudos.

ALERGIA A CARNE DE AVES NA CRIANÇA

Carlos Neto Braga¹, Luís Miguel Borrego¹, Francisco Marco de la Calle², Ângela Gaspar¹, Céu Teixeira³, Mário Morais de Almeida¹, José Rosado Pinto¹

¹Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal, ²Departamento de ID, International Pharmaceutical Immunology S.A., Alicante, Espanha, ³Consulta de Imunoalergologia, Hospital Dr. Agostinho Neto, Cidade da Praia, República de Cabo Verde
Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004; 12: 140-5. (Publicação texto integral)

A alergia a carne de aves é uma entidade clínica pouco frequente, sendo habitualmente descrita no contexto de sensibilização concomitante ao ovo - síndrome ave-ovo; vários estudos têm demonstrado que esta síndrome se deve à existência de reactividade cruzada com proteínas da gema do ovo, particularmente a α -livetina. Os autores apresentam um caso clínico raro de uma criança do sexo masculino de 9 anos de idade, com diagnóstico de alergia alimentar a várias carnes de aves, sem sensibilização concomitante ao ovo. Foi demonstrada a existência de reactividade cruzada entre as proteínas da carne das diversas aves por estudos de inibição. Este caso sugere que ocorre expressão de novas proteínas durante a evolução de ovo para ave.

ALERGIA AO PEIXE - CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO

Sónia Rosa, Pedro Martins, Susana Oliveira, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia
XXIII Congress of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology (EAACI)
Amsterdão, Junho 2004
XXV Reunião Anual da Sociedade de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC), Tomar, Outubro de 2004

Introdução: O peixe é um dos principais responsáveis por alergia alimentar nos países onde faz parte dos hábitos alimentares das populações. Embora exista uma extensa reactividade cruzada, alguns doentes podem tolerar determinadas espécies. Existem poucos estudos publicados caracterizando séries de doentes.

Objectivo: Avaliar as características clínicas dos doentes com alergia ao peixe acompanhados na nossa Consulta, em particular no que diz respeito às manifestações clínicas de alergia ao peixe, existência de tolerância a algumas espécies, sensibilização a crustáceos e a moluscos e ocorrência de outras doenças alérgicas.

Material e Métodos: Analisámos retrospectivamente os processos clínicos e fizemos entrevistas telefónicas a 29 doentes com alergia ao peixe IgE mediada. O diagnóstico baseou-se na história clínica, resultados de testes cutâneos e/ou IgE específica sérica e, nalguns casos, prova de provocação oral.

Resultados: A média etária é de 9 anos (2-27anos), 86% com menos de 15 anos. O ratio F:M é 1:3,1. O peixe foi introduzido na dieta em média aos 10 meses e os sintomas iniciaram-se em média aos 18 meses. Estes são de tipo imediato em todos os doentes: cutâneos em 93%, respiratórios em 48% e gastrointestinais em 31%. Em 67% há referência a urticária de contacto e 57% tem sintomas por inalação de fumos ou vapores de peixe. Em 100% existem outras doenças alérgicas: 52% asma, 55% rinite, 59% dermatite atópica e 55% outra alergia alimentar. Todos têm sensibilização a aeroalergenos. Os testes cutâneos para peixes foram positivos em todos os doentes incluídos, mas em 13 casos obtivemos testes negativos para alguns peixes. Salienta-se o atum, negativo em 11 dos 20 doentes testados (55%). Destes, 7 fizeram prova de provocação oral, que foi negativa em 6. Três outros doentes ingerem sem sintomas outras espécies de peixes. Em 15 doentes foram também testados crustáceos e moluscos com resultado positivo em 6 e 9 casos, respectivamente. Cinco doentes comem crustáceos sem problemas e 8 ingerem moluscos regularmente.

Conclusões: Encontrámos uma elevada prevalência de outras doenças alérgicas no grupo de doentes estudado, apresentando todos eles sensibilização a aeroalergenos. As manifestações de alergia ao peixe são desencadeadas em muitos dos casos por inalação, condicionando uma limitação na qualidade de vida dos doentes e das suas famílias, para além de poderem interferir no curso da doença. A grande maioria tem queixas com peixes pertencentes a várias ordens. No entanto, dado que alguns doentes poderão tolerar determinados tipos de peixe, crustáceos ou moluscos, esta possibilidade deverá ser investigada.

ALLERGY TO BARNACLE - CLINICAL CASES

Susana Marinho, Mário Morais Almeida, Ângela Gaspar, Cristina Santa Marta, Graça Pires, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia
XXIII Reunião Anual da Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI)
Amsterdão, Holanda, 12 a 16 de Junho de 2004 (Comunicação)

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.

COLD URTICARIA AND INFECTIOUS MONONUCLEOSIS IN CHILDREN

Mário Morais-Almeida, Susana Marinho, Ângela Gaspar, Cristina Arede, Virgínia Loureiro, José Rosado-Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia.

Allergol Immunopathol (Madr) 2004; 32 (6): 368-71. (Publicação em texto integral)

Physical urticaria includes a heterogeneous group of disorders characterised by the development of urticarial lesions and/or angioedema, after exposure to certain physical stimuli. The authors present a case report of a child with severe acquired cold urticaria, secondary to infectious mononucleosis. Avoidance of cold exposure was recommended; prophylactic treatment was begun with ketotifen and cetirizine and a self-administering epinephrine kit was prescribed. Ice cube test and symptoms had a significant improvement. Physical urticaria, with pathogenesis, clinical evolution and therapy unclear, may be potentially life threatening, stressing the importance of evaluation and recognition, namely in children. To our knowledge this is the first description of persistent severe cold-induced urticaria associated with infectious mononucleosis in children.

ALLERGY TO MANIOC: CROSS-REACTIVITY TO LATEX

Ângela Gaspar*, Graça Pires*, Mário Morais de Almeida*, Carlos Neto Braga*, Pedro Martins*, Rita Murta**, José Rosado Pinto*.

*Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, **DPC-Amerlab, Lisboa.

Primeira Reunião de Alergia Alimentar e Reactividade Cruzada
Coimbra, 5 de Março de 2004.

Food Allergy and Intolerance 2004; 5 (2): 101-13. (Publicação em texto integral)

A mandioca (*Manihot esculenta*) é um vegetal muito importante nos hábitos alimentares de países tropicais, principalmente da América do Sul e África. A primeira descrição de reacção alérgica a este alimento foi publicada em 2003 (*Allergy* 2003;58:683-4). Objectivo: Os autores apresentam dois casos clínicos de alergia à mandioca em doentes alérgicos ao látex; foi colocada a hipótese de reactividade cruzada (RC) com látex.

Métodos: 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, banana, pêsego, kiwi, manga, maracujá, papaia, ananás, 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 (*Immulite*[®]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 4 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.

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

Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Ana Margarida Romeira, Teresa Almeida Vau, Carlos Neto Braga, Graça Sampaio, Graça Pires, Sara Prates, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia.
Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004; 12:20-40. (Publicação integral)
(Melhor trabalho de investigação original em 2003 - "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.

AVALIAÇÃO DO DESEMPENHO DO TESTE DE RASTREIO DE ALERGIA ALIMENTAR FP5® (DPC-AMERLAB)

Susana Marinho, Mário Morais de Almeida, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Ângela Gaspar, Rita Murta, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia

XXV Reunião Anual da SPAIC, Tomar, 7 a 9 de Outubro de 2004

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004; 12: 385-91. (Publicação)

A utilização dos testes de rastreio para detecção de IgE específica sérica para diversos alérgenos tem sido discutida, sendo invariavelmente aceite a sua utilidade no que diz respeito aos aeroalérgenos, não tendo sido ainda suficientemente estabelecida a eficiência dos testes correspondentes destinados à detecção de alérgenos alimentares, como acontece com o FP5® da *Diagnostic Products Corporation* (contendo mistura de clara de ovo, leite, bacalhau, trigo, soja e amendoim). Objectivo: Avaliar o desempenho do teste FP5®, determinando a sua sensibilidade, especificidade e comparação com os métodos de detecção das correspondentes IgE específicas isoladas. Material e métodos: Foi incluída uma amostra aleatória de 54 soros de crianças com alergia alimentar e com determinações de IgE específica positivas para um ou mais dos alimentos testados pelo FP5® - grupo de estudo; foi seleccionado um grupo controlo de 27 amostras de sangue de crianças sem alergia alimentar e em que a determinação de IgE específica para todos os alimentos incluídos no painel em estudo foi negativa. Em ambos os grupos foi efectuada determinação da concentração de IgE específica sérica (kU/l) para FP5®, F1 (clara de ovo), F2 (leite), F3 (bacalhau), F4 (trigo), F13 (soja) e F14 (amendoim), pelo método de quimioluminescência Immulite®2000. O valor de *cut-off* considerado foi de 0,35 kU/l. Resultados: Foram testados 81 soros encontrando-se os seguintes parâmetros do teste: sensibilidade=88,9%, especificidade=100%, valor predictivo positivo=100%, valor predictivo negativo=81,8%, eficiência=92,6%. Considerando cada uma das IgE específicas do painel, verificou-se que em todos os soros com determinações positivas para F3, F4, F13 e F14, o FP5® foi também positivo; no caso dos alérgenos F1 e F2, observaram-se 3 resultados discrepantes para cada (falsos-negativos). Correlacionando os resultados do FP5® (quantitativos) e o somatório das correspondentes IgE específicas, obtivemos um coeficiente de 0,99, $p < 0,001$. Conclusões: De acordo com os resultados obtidos, verifica-se que o teste de rastreio estudado apresenta boa sensibilidade e eficiência, e excelente especificidade. De salientar ainda que se trata de um teste que envolve significativa rentabilização de recursos económicos, quando comparado com a determinação das correspondentes IgE específicas isoladas. Concluímos tratar-se de um método cuja utilidade poderá ser considerada na abordagem inicial do doente com suspeita de alergia alimentar IgE mediada, no âmbito dos cuidados de saúde primários.

DESENSITISATION TO ALLOPURINOL - A CASE REPORT

Pedro Martins, Luís Miguel Borrego, Ângela Gaspar, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto.

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

XXIII Reunião Anual da Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI), Amsterdão, Holanda, 12 a 16 de Junho de 2004. (Comunicação oral)

O alopurinol é um inibidor da xantina oxidase que tem constituído a pedra angular do tratamento da gota nas últimas décadas. Apesar de bem tolerado pela maioria dos doentes, cerca de 2% destes desenvolvem um exantema maculopapular pruriginoso após a sua administração. Os autores apresentam um caso clínico de indução de tolerância ao alopurinol e o protocolo utilizado. Caso clínico: Doente de 58 anos, sexo masculino, com história de gota, artrite reumatóide e hipersensibilidade ao nimesulide, referenciado à Consulta de Imunoalergologia por três episódios de urticária generalizada cerca de uma hora após toma de alopurinol, sem outro sintoma concomitante, nos últimos 5 anos, o último dos quais há 6 meses. Foi utilizado um protocolo de indução de tolerância de 28 dias, com aumento progressivo das doses até 300mg, recorrendo-se para tal a uma suspensão preparada para este efeito na farmácia do hospital. Foi feita uma monitorização clínica e laboratorial,

antes, durante e após a indução de tolerância. O protocolo foi bem sucedido sem qualquer reacção adversa. A uricémia do doente normalizou. Discussão: O alopurinol é o agente mais eficaz no tratamento da hiperuricémia. A indução de tolerância é uma opção terapêutica que deve ser considerada nos doentes que desenvolvem reacções de hipersensibilidade a este fármaco.

ESPIROMETRIA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: ESTUDO DE UMA POPULAÇÃO

Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, Isabel Peralta, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia.

XXV Reunião Anual da SPAIC,

Tomar, 7 a 9 de Outubro de 2004 (Comunicação)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004; 12(3): 300. (Resumo publicado)

Prémio SPAIC/ Schering-Plough Farma 2004 (melhor comunicação oral)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia (Publicação: *in press*).

Resumo: A idade pré-escolar tem sido a “idade das trevas” para a função pulmonar até aos últimos anos, em que surgiram novas metodologias que visam seu estudo. Não existem estudos nacionais sobre a exequibilidade da realização de espirometria em idade pré-escolar. Objectivo: Determinar o número de crianças em que se torna possível efectuar espirometrias em idade pré-escolar, em função da sua idade, cumprindo critérios de aceitabilidade e exequibilidade das curvas débito-volume. Metodologia: Entre os meses de Março e Junho de 2004 foram efectuadas espirometrias animadas com equipamento Jaeger, a um grupo de 53 crianças, seguidas na Consulta de Imunoalergologia do nosso hospital. Foram efectuadas 15 manobras expiratórias, sendo utilizados critérios de aceitabilidade e reprodutibilidade de espirometria, para esta faixa etária, publicados recentemente. Resultados: Do universo alvo (n=53) foi possível obter curvas com critérios de aceitabilidade e reprodutibilidade em 45 crianças (85%), com uma média etária de 4,8 anos (2-6 anos) e ratio M/F de 2,2/1. Verificou-se a seguinte distribuição por idades: 2(2%); 3(9%); 4(27%); 5(29%); 6(33%). Obteve-se FEV₁ em 22 crianças (49%) das quais 9 (41%) com 6 anos, 7 (32%) com 5 e 6 (27%) com 4; FEV_{0,75} em 10 (22%), das quais 5 (50%) com 6 anos; 3 (30%) com 5, 1 (10%) com 4 e 1 (10%) com 3 e FEV_{0,5} em 13 (29%), das quais 1 (8%) com 6 anos; 3 (23%) com 5, 5 (38%) com 4, 3 (23%) com 3 e 1 (8%) com 2 anos. Tempo médio de exame: 15min (10-25min). Conclusões: Pela utilização de espirometria animada com encorajamento, é possível obter curvas débito-volume em crianças de idade pré-escolar. Existe um predomínio de crianças do sexo masculino com queixas respiratórias nesta faixa etária, justificando a sua preponderância neste estudo. Obteve-se uma taxa de sucesso de 85% para obtenção de curvas cumprindo critérios de aceitabilidade e reprodutibilidade. A grande maioria das crianças conseguiu efectuar manobras expiratórias com duração superior a 1 seg., reportando-se FEV₁, facto atribuível à maioria da amostra em estudo ter idade superior a 4 anos de idade. As crianças com 2 e 3 anos só conseguiram efectuar manobras de duração máxima de 0,5 e 0,75 segundos, respectivamente. O grau de sucesso para manobras de maior duração é proporcional à idade. Em idade pré-escolar a espirometria poderá ser usada rotineiramente, variando os parâmetros reportados com a faixa etária.

ESPIROMETRIA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: QUE IMPLICAÇÕES?

Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, Isabel Almeida, Nuno Neuparth, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia.

XXV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica, Tomar, 7 a 9 de Outubro de 2004.

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004;12(3):304. (Resumo publicado)

6º Congresso Científico dos Hospitais Cívicos de Lisboa

Estoril, 22 a 23 Novembro de 2004. (Comunicação)

A realização de espirometrias torna-se rotineira em Imunoalergologia. É inquestionável a valorização da mesma para a monitorização clínica do doente e confirmação diagnóstica, com implicações terapêuticas, mesmo na ausência de sintomas. Com a utilização de critérios adaptados à idade pré-escolar foi demonstrada a exequibilidade da sua realização nesta faixa etária, num trabalho prévio. Objectivo: Determinar o número de crianças em idade pré-escolar com critérios de obstrução e/ou reversibilidade das vias aéreas na espirometria.

Metodologia: Foram analisadas espirometrias, cumprindo os critérios de aceitabilidade e reprodutibilidade, efectuadas entre os meses de Março e Junho de 2004, de um grupo de 45 crianças, seguidas na Consulta de Imunoalergologia do nosso hospital, por sibilância recorrente, tosse crónica ou queixas de esforço isoladas. Foram efectuadas 15 manobras expiratórias para o estudo basal e igual número 20 minutos após administração de 400ug de salbutamol em câmara expansora. Foram utilizados as equações de referência publicadas recentemente por dois grupos (americano e europeu) de investigadores internacionais. Os resultados são expressos em Z scores, com prova de broncodilatação positiva se houver aumento de 2 desvios padrão em relação ao basal. Resultados: População alvo (n=45) com uma média etária de 4,8 anos (2-6 anos) e ratio M/F de 2,2/1. Foram obtidas 10 (22%) espirometrias com padrão obstrutivo, 5 (11%) com prova de broncodilatação positiva sem obstrução e 30 (67%) normais. Das espirometrias com padrão obstrutivo, 6 tinham reversibilidade, 1 sem reversibilidade, não tendo sido possível efectuar prova de broncodilatação em 3 crianças. Tempo médio de duração para cada espirometria: 1,30h (35min-2h). Conclusões: Cerca de 22% das crianças em estudo apresentavam espirometrias com alterações compatíveis com obstrução das vias aéreas, no período inter- crise. Em 11% a prova de broncodilatação foi positiva apesar do estudo basal ter sido normal. Estes resultados sugerem que a espirometria deverá ser considerada um instrumento importante para o clínico, na abordagem do doente quer para monitorização e avaliação da terapêutica quer para fins diagnósticos, na idade pré-escolar. Saliente-se no entanto a morosidade da sua realização com a necessidade de empenho e estímulo da criança. Importa validar as equações de referência empregues para a população portuguesa, sendo este o propósito de investigações futuras.

EXPOSURE TO PETS - CHARACTERIZATION OF A POPULATION

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

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia.

XXIII Reunião Anual da Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI), Amsterdão, Holanda, 12 a 16 de Junho de 2004. (Comunicação oral)

Introdução: A exposição a animais domésticos (AnDom) tem uma prevalência significativa e aparentemente crescente. A relação complexa entre exposição alérgica, 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 alérgica e presença de sintomas associados ao contacto. 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 primeiro trimestre de 2003.

Resultados: Foram incluídos 167 doentes, 66% com idade <15 anos e 34% com idade ≥15, média de 17 (1,5-71) anos, *ratio* M/F:1,1/1. 81% dos doentes tem contacto actual regular com AnDom, 61% em casa e 74% na escola/local de trabalho ou casa de amigos. O cão é o animal mais prevalente, correspondendo a 80% dos casos; 46% contacta com gatos, 37% com outros animais. A quase totalidade dos doentes (89%) tem ou teve contacto com AnDom: cão-84%, gato-51%, outro-47%. 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 implicado em 58% dos casos, gato em 66% e outros animais referidos por 29% dos doentes. Quanto à sensibilização alérgica, 62% dos doentes são atópicos, encontrando-se 19% sensibilizados ao cão e 18% ao gato. Dos doentes que têm queixas associadas ao contacto com animais, 82% são atópicos mas apenas uma pequena percentagem se encontra sensibilizada para o alérgico em causa: 18%-cão *vs.* 36%-gato. Dos doentes que têm contacto actual ou passado com cão *vs.* gato, somente 12% *vs.* 21% se encontram sensibilizados e destes 25% *vs.* 33% têm sintomas associados, respectivamente.

Conclusões: A exposição a AnDom tem uma prevalência significativa nos doentes da nossa consulta, que é superior à encontrada no *International Study of Asthma and Allergies in Childhood* fase II (inquérito populacional na mesma região, 2001), embora apenas uma pequena percentagem se encontre sensibilizada aos mesmos ou refira queixas associadas que, no entanto, podem ocorrer mesmo sem evidência de sensibilização.

IMMULITE®2000 ALLERGY - A TERCEIRA GERAÇÃO DA AVALIAÇÃO IN VITRO DAS DOENÇAS ALÉRGICAS

Mário Morais de Almeida, Ângela Gaspar, Sara Prates, Rita Murta, Virgínia Loureiro, Vitória Matos, Cristina Arêde, Céu Teixeira, Cristina Santa Marta, Graça Pires, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia.

Cadernos de Imuno-Alergologia Pediátrica 2004; 19 (3/4): 5-8. (Publicação)

O *Immulite®2000 Allergy* é um novo método de quimioluminescência, totalmente automatizado, baseado numa tecnologia de alergénios 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 aeroalergénios 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) para: *Dermatophagoides pteronyssinus* (D1), *Dermatophagoides farinae* (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 alergénios 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 aeroalergénios comuns foi obtida, em comparação com a história clínica e os TC. Encontramos igualmente uma boa concordância com o outro método *in vitro*.

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

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

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia.

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004; 12:20-40. (Publicação integral)

(Melhor trabalho de

investigação original em 2003 - “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 \leq 6 anos, foi incluída no estudo em 1993. Foi aplicado um questionário clínico, realizados testes cutâneos por *prick* e efectuada 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 \geq 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.

HIPERSENSIBILIDADE AO TRIGO: FORMAS DE APRESENTAÇÃO E PROTEÍNAS ALERGÉNICAS

Ana Teresa Silva, Cristina Santa Marta, Sara Prates, Mário Morais-Almeida, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
XXIII Reunião Anual da Academia Europeia de Alergologia e Imunologia Clínica (EAACI)
Amsterdão, Holanda, 12 a 16 de Junho de 2004 (Comunicação)

Os cereais constituem a base alimentar da maior parte dos habitantes a nível mundial, fornecendo cerca de metade das proteínas incluídas na dieta das diferentes populações; o trigo (*Triticum aestivum*), cereal pertencente à família *Poaceae*, seguido do arroz e do milho são os cereais mais consumidos. A prevalência das doenças alérgicas depende em grande parte da exposição a determinado alérgeno e, sendo o trigo um alimento de largo consumo, tal justifica o seu aparecimento na lista dos alimentos mais frequentemente envolvidos em quadros de hipersensibilidade alimentar. O contacto com farinha de trigo, quer por via inalatória quer por via digestiva, tem a capacidade de desencadear sintomas reprodutíveis que desaparecem quando se cumprem medidas estritas de evicção. As formas de apresentação clínica são variadas e a rentabilidade dos exames auxiliares de diagnóstico depende da sua adequação aos alérgenos envolvidos na etiopatogenia destas entidades clínicas.

Palavras-chave: trigo, alergia, manifestações clínicas, diagnóstico, gliadina

HIPERSENSIBILIDADE IGE-MEDIADA AO PARACETAMOL

Pedro Martins, Graça Pires, Ângela Gaspar, José Rosado Pinto.
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.
XXV Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC)
Tomar, 7 a 9 de Outubro de 2004.(Comunicação)
Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004;12(3):337. (Resumo publicado)

A hipersensibilidade ao paracetamol é uma entidade clínica pouco frequente. A maioria das reacções descritas são não-IgE mediadas, ocorrendo em indivíduos com hipersensibilidade ao ácido acetilsalicílico (AAS) e outros anti-inflamatórios não esteróides (AINE), particularmente quando utilizado em doses elevadas. Na abordagem destes doentes, os testes cutâneos apresentam uma baixa sensibilidade, não sendo habitualmente utilizados, baseando-se o diagnóstico na história clínica e prova de provocação. Os autores apresentam um caso de uma doente com reacção imediata ao paracetamol. Caso clínico: Doente do sexo feminino, de 32 anos de idade, com antecedentes de artrite reumatóide e hipertensão arterial, referenciada à Consulta de Imunoalergologia por quadro de três episódios de reacção adversa cerca de 5 a 10 minutos após toma de paracetamol (500mg): primeiro episódio em Novembro de 2003, com eritema facial e angioedema labial; um mês depois, com intervalo de uma semana, dois episódios de urticária generalizada, angioedema labial, vómitos e diarreia. As queixas tinham duração de cerca de 1 a 2 horas e regrediam espontaneamente. Foram realizados testes cutâneos com paracetamol (solução para perfusão na concentração de 10mg/ml) por *prick* e intradérmicos, que se revelaram positivos na diluição de 1:100 (10x6mm). Foram realizadas provas de provocação com naproxeno e rofecoxibe que foram negativas, sendo estes fármacos utilizados no controlo da patologia articular da doente. Discussão: A hipersensibilidade ao paracetamol em indivíduos com tolerância ao AAS e outros AINE é uma situação clínica rara. Nesta doente, a história clínica e o resultado dos testes cutâneos sugerem tratar-se de uma hipersensibilidade ao paracetamol por mecanismo IgE-mediado.

HYPERSENSITIVITY TO CORTICOSTEROIDS - A CASE REPORT

Teresa Vau, Ana Teresa Silva, Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia.

XXIII Reunião Anual da EAACI

Amsterdão, Holanda, 12 a 16 de Junho de 2004 (Comunicação)

XXV Reunião Anual da SPAIC

Tomar, 7 a 9 de Outubro de 2004 (Comunicação)

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004; 12(3): 336. (Resumo publicado)

Os Corticosteróides (CS) têm sido utilizados em diversas situações nas últimas cinco décadas. As reacções de hipersensibilidade após administração sistémica, tal como a anafilaxia, são raras. Os sinais e sintomas podem mimetizar o quadro para o qual foram prescritos e o tratamento deve ser imediato. A reactividade cruzada entre corticosteróides é variável. Os testes cutâneos (prick e intradérmicos) e a prova de provocação oral devem ser efectuados de modo a alcançar o diagnóstico e encontrar uma alternativa terapêutica.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 59 anos de idade, com antecedentes pessoais de vários episódios de urticária aguda tratados com corticosteróides sistémicos foi admitida no Serviço de Urgência, com a mesma sintomatologia em Setembro de 1995. Cerca de 15 minutos após administração de succinato de prednisolona, 25 mg IV (Solu-Da-Cortina®, Merck Farma), ocorreu agravamento da urticária, com aparecimento de angioedema (face, mãos e pés), dificuldade respiratória alta, vômitos e tonturas. O quadro regrediu após administração de adrenalina IM. Oito anos mais tarde foi referenciada ao nosso Serviço para confirmar o diagnóstico e propor uma alternativa terapêutica. Foram efectuados testes cutâneos por picada e intradérmicos para succinato sódico de prednisolona, succinato sódico de metilprednisolona, fosfato sódico de dexametasona, succinato sódico de hidrocortisona e fosfato dissódico de betametasona. Os testes intradérmicos foram positivos para prednisolona e hidrocortisona, na forma de succinato. De modo a obter uma alternativa terapêutica foi efectuada prova de provocação oral aberta com betametasona, sendo tolerada. Para excluir hipersensibilidade induzida pelo ester succinato, foi realizada uma segunda prova de provocação oral com prednisolona, que foi negativa.

Discussão: Neste caso foram encontrados testes positivos com dois ester succinato (hidrocortisona e prednisolona), sugerindo a existência de uma reacção IgE mediada. Apesar dos resultados a toma de prednisolona oral não conduziu a ocorrência de reacção, sugerindo que o ester succinato pode ser responsável pela reacção.

Conclusão: As reacções anafiláticas a corticosteróides podem ser causadas pela substância activa ou pelo ester succinato.

É importante identificar esta situação para prevenir a ocorrência de reacções graves no futuro, após a administração de corticosteróides.

SÍNDROME ÁCAROS-CRUSTÁCEOS-MOLUSCOS-BARATAS: UM CASO CLÍNICO

Susana Marinho, Ângela Gaspar, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto.

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

Primeira Reunião de Alergia Alimentar e Reactividade Cruzada

Coimbra, 5 de Março de 2004.

A tropomiosina dos invertebrados é o panalergénio que une crustáceos, moluscos, aracnídeos, insectos e parasitas, encontrando-se significativa homologia de sequência entre as proteínas dos vários grupos. A existência de fenómenos de reactividade cruzada entre ácaros e crustáceos tem sido documentada por diversos autores, bem como entre ácaros e moluscos gastrópodes, particularmente caracol, com claras implicações clínicas. No que diz respeito às interacções ácaros-moluscos bivalves/cefalópodes, embora haja alguns casos descritos, não estão tão bem definidas. Não está documentada, na literatura indexada, a existência de reactividade cruzada entre ácaros e moluscos cefalópodes (lula, choco e polvo).

Caso Clínico: Criança do sexo masculino, com 9 anos de idade e de raça caucasiana, com asma brônquica, rinoconjuntivite alérgica e síndrome eczema/dermite atópica, sensibilizada a ácaros (*Dermatophagoides pteronyssinus*, *Dermatophagoides farinae* e *Blomia tropicalis*) e baratas (*Blattella germanica* e *Periplaneta americana*). Aos 7 anos de idade, cerca de 10 minutos após a primeira ingestão de perceves refere síndrome de alergia oral, angioedema periorbitário e rinoconjuntivite. Posteriormente ocorreram três episódios de características semelhantes após ingestão de caracol, lula e choco, aos 8 anos de idade (ingestão prévia sem queixas). Aos 9 anos de idade refere episódio de urticária da face e angioedema periorbitário na sequência da

inalação de vapores de cozedura de camarão. Nega queixas relacionadas com a ingestão de outros crustáceos ou bivalves; nunca ingeriu polvo. Encontra-se em evicção de crustáceos e moluscos (gastropodes, bivalves e cefalópodes) desde os 8 anos de idade. Na Consulta de Imunoalergologia foram efectuados testes cutâneos por *prick* (TC) que foram positivos para gamba (5x3mm), caranguejo (3x3mm), amêijoia (4x2mm) e mexilhão (3x3mm) com o extracto comercial, e para camarão (6x4mm), perceves (12x7mm), caracol (10x7mm), lula (9x9mm) e choco (8x4mm) com o alimento em natureza. Os doseamentos de IgE específica sérica foram: *Dermatophagoides pteronyssinus* - >100kU/l (classe 6); *Dermatophagoides farinae* - >100kU/l (classe 6); *Blattella germanica* - <0,35kU/l (classe 0); camarão - >100kU/l (classe 6); caracol - 20kU/l (classe 4); amêijoia - >100kU/l (classe 6); lula - 6,41kU/l (classe 3); polvo - 38,6kU/l (classe 4). **Discussão:** Trata-se de um caso pouco frequente de alergia alimentar a crustáceos e moluscos (incluindo as três classes: gastrópodes, bivalves e cefalópodes), numa criança sensibilizada a ácaros e baratas. Colocam-se várias hipóteses explicativas para este quadro de alergia alimentar: estarão implicados fenómenos de reactividade cruzada entre ácaros-baratas-crustáceos-moluscos? Tratar-se-á, pelo contrário, de um quadro de múltiplas co-sensibilizações? Ou estarão ambos os mecanismos envolvidos?

SENSIBILIZAÇÃO A ARTEMÍSIA E ALERGIA ALIMENTAR EM IDADE PEDIÁTRICA

Luis Miguel Borrego*, Ângela Gaspar*, Elsa Pargana*, Teresa Fonseca**, Rita Murta**, José Rosado Pinto*.

*Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, **DPC Amerlab, Lisboa.

Primeira Reunião de Alergia Alimentar e Reactividade Cruzada

Coimbra, 5 de Março de 2004.

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

7 a 9 de Outubro de 2004.

Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004;12(3):344. (Resumo publicado)

A frequência de sensibilização a pólen de *Artemisia vulgaris* em doentes com polinose na Europa mediterrânica é de 3 a 10%, sendo rara em idade pediátrica. Em idade adulta, a associação com alergia alimentar a legumes da família *Umbelliferae*, particularmente com o aipo tem sido descrita (síndrome artemísia-aipo-especiarias). Caso Clínico: Criança do sexo masculino, 7 anos de idade, raça caucasiana, com antecedentes familiares de alergia (avó paterna com asma e irmão com asma, dermatite e alergia alimentar a moluscos), com dermatite atópica desde os 6 meses e queixas de rinoconjuntivite alérgica desde os 3 anos de idade. Desde os 12 meses de idade refere episódios de exacerbação da dermatite atópica após ingestão de agrião e espinafre (ingeria estes legumes desde os 5 meses sem aparente reacção adversa). Aos 4 anos de idade ocorre episódio de urticária da face e edema labial cerca de 30 minutos após ingestão de coentros, referindo episódios posteriores semelhantes, após ingestão de salsa e hortelã; nega ingestão prévia destes legumes e desde então faz evicção. Aos 5 anos de idade refere novo episódio de urticária cerca de 1 hora após ingestão de feijão verde, que ingeria desde os 4 anos. Recusa ingestão alimentar de ervilha e de aipo. Na Consulta de Imunoalergologia foram efectuados testes cutâneos por *prick* que foram positivos para pólen de artemísia (11x6mm), aipo (6x4mm) e ervilha (5x4mm) com extractos comerciais, e para salsa (11x5mm), coentro (4x3mm), hortelã (9x6mm), feijão verde (6x4mm), espinafre (5x3mm) e agrião (6x4mm) com os alimentos em natureza. Efectuou provas de provocação com feijão verde e espinafre que se revelaram positivas, respectivamente com urticária e exacerbação da dermatite; recusou a realização de provas de provocação com os outros alimentos implicados. O doseamento sérico de IgE total foi de 318kU/l. Os doseamentos de IgE específica sérica foram: artemísia - 7,84kU/l (classe 3); feijão verde - 9,5kU/l (classe 3); salsa - 3,3kU/l (classe 2); espinafre - 1,0kU/l (classe 2); coentro - 0,6kU/l (classe 1); ervilha - 0,6kU/l (classe 1). O *immunoblotting* (AlaBLOT®, DPC-Amerlab) para *Artemisia vulgaris*, salsa e feijão verde foram positivos, identificando-se em todos os casos uma banda proteica com peso molecular da ordem de 13 kDa. Foi efectuado estudo de inibição (*AlaBLOT® inhibition*, DPC-Amerlab), obtendo-se 85% e 72% de inibição do *blott* de salsa e de feijão verde com extracto de artemísia, respectivamente. Conclusão: Trata-se de um caso clínico raro de alergia alimentar IgE-mediada a vários legumes em idade pediátrica: salsa, coentro, hortelã, feijão verde, espinafre e agrião. Os resultados obtidos comprovaram a existência de um mecanismo de reactividade

INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA AO ALOPURINOL - 3 CASOS CLÍNICOS

Sónia Rosa, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia

XXV Reunião Anual da Sociedade de Alergologia e Imunologia Clínica (SPAIC), Tomar, Outubro de 2004. (Comunicação oral)

Introdução: O Alopurinol é um inibidor da xantina oxidase utilizado no tratamento da gota. Em até 2 % dos casos os doentes podem desenvolver um exantema maculopapular. Mais raramente também podem ocorrer reacções graves, nomeadamente Síndrome de Stevens Johnson e Necrólise Epidérmica Tóxica.

Os autores apresentam 3 casos clínicos de doentes com gota, e hipersensibilidade ao alopurinol, nos quais a indução de tolerância foi bem sucedida.

Caso 1: Doente do sexo masculino, de 64 anos, com gota tufosa, que refere aparecimento de exantema maculopapular e prurido cutâneo após ingestão de 300 mg de alopurinol, há cerca de 15 anos. Um mês antes de ser referenciado à consulta, iniciou esquema de dessensibilização com 1 mg/dia de alopurinol.

Caso 2: Doente do sexo masculino, de 62 anos, com gota tufosa, que desenvolveu exantema pruriginoso das mãos e do períneo após ingestão de 300 mg de alopurinol. Antes da referenciação à consulta foi tentado, sem sucesso, protocolo de dessensibilização com doses crescentes de alopurinol, dose mínima: 1 mg; dose máxima: 50 mg, com aumento das doses a cada 2 a 4 semanas.

Caso 3: Doente do sexo masculino, de 50 anos de idade, com os diagnósticos de gota e litíase renal, que refere aparecimento de eritema e prurido intenso ao nível dos genitais cerca de 2 horas após a ingestão de 300 mg de alopurinol.

Nos 3 casos foi usado um protocolo de indução de tolerância com administração de doses crescentes de alopurinol durante 54 dias - dose mínima: 1 mg; dose máxima: 300 mg.

Discussão: O esquema utilizado é um protocolo de indução de tolerância intermédio, relativamente a outros protocolos publicados: mais lento (Pedro Martins et al.) e mais rápido (Susana Lopes da Silva et al.)

Estes 3 doentes encontram-se em dose de manutenção, com um período de seguimento variável de 2 a 6 meses, sem qualquer manifestação adversa, com melhoria analítica e clínica.

MANAGEMENT OF THE MULTIPLE DRUG ALLERGY SYNDROME - CASE REPORT

Paula Leiria Pinto, Luís Miguel Borrego, Carlos Neto Braga, Teresa Almeida, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia.

60ª Reunião Anual da American Academy of Allergy, Asthma and Immunology
São Francisco, EUA, 19 a 23 de Março de 2004.

Journal of Allergy and Clinical Immunology 2004 (Resumo)

A síndrome de alergia medicamentosa múltipla (SAMM) é uma entidade clínica que se manifesta por reacções adversas a vários fármacos sem qualquer similaridade química, nomeadamente antibióticos e não-antibióticos. Os factores de risco são: sexo feminino e história de intolerância aos anti-inflamatórios (AINE). A patogénese do SAMM é desconhecida. É provável que a presença de factores libertadores de histamina circulantes produzidos por mastócitos e basófilos possam estar implicados, pelo menos em alguns casos de reacções alérgicas induzidas por fármacos. Os autores descrevem um caso clínico de SAMM.

Caso clínico: doente de 27 anos, sexo feminino, seguida em consulta de nefrologia por episódios recorrentes de pielonefrite, referenciada à nossa consulta na sequência de várias reacções adversas a múltiplos antibióticos, com o objectivo de se encontrar uma alternativa terapêutica. Nos antecedentes pessoais destaca-se hipersensibilidade aos AINEs, com tolerância para o paracetamol. Todas as reacções se caracterizaram pelo aparecimento de dispneia, vômitos e urticária, em diferentes dias de terapêutica, consoante o antibiótico envolvido. Assim, a reacção ocorreu ao 7º dia com o cotrimoxazol; ao 6º dia com a gentamicina; 5º dia com a amoxicilina; 4º dia com a ciprofloxacina e ao 2º dia com a norfloxacina. A urocultura continuava positiva, pelo que foi proposto um protocolo de indução de tolerância oral com cotrimoxazol, com doses crescentes (1mg-1920mg/dia) durante 12 dias. Ao 6º dia de terapêutica surgiu urticária ligeira, a qual foi controlada com cetirizina oral (10 mg/dia) durante 3 dias. Este esquema terapêutico foi mantido com sucesso, com uma dose diária de 960mg, durante 6 meses.

Conclusão: Nestes pacientes com SAMM, um protocolo de indução de tolerância oral com cotrimoxazole parece ser seguro e eficaz para encontrar uma alternativa terapêutica. A urticária pode surgir e deve ser tratada durante o período em que a reacção de hipersensibilidade persista.

SULFASSALAZINE USE IN TREATMENT OF IDIOPATIC CHRONIC URTICARIA - EXPERIENCE OF AN OUTPATIENT IMMUNOALLERGY CLINIC

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

Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

XXIII Reunião Anual da European Academy of Allergology and Clinical Immunology

Amsterdão, Holanda, 12 a 16 de Junho de 2004. (Comunicação)

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.

TRANSIENT VERSUS PERSISTENT COW'S MILK ALLERGY AND DEVELOPMENT OF RESPIRATORY DISEASES

Susana Marinho, Graça Sampaio, Sara Prates, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto

Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia.

6th International Congress on Pediatric Pulmonology,

Lisboa, 28 de Fevereiro a 2 de Março de 2004 (Comunicação)

Introdução: A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é habitualmente transitória, sendo que mais de 80% das crianças adquirem tolerância antes dos 3 anos de idade. A APLV é frequentemente a primeira manifestação de alergia na infância e a sua duração é um dos factores que têm sido apontados como marcadores de maior probabilidade de evolução para outras doenças alérgicas.

Objectivo: comparar a prevalência de doenças alérgicas respiratórias entre dois grupos de crianças com APLV de diferente duração.

Métodos: Seleccionámos um grupo de 76 crianças com APLV IgE-mediada de entre as referenciadas à nossa consulta por APLV desde 1993. Estas crianças foram divididas em dois grupos de acordo com a duração da APLV: Grupo A – APLV transitória: com duração inferior ou igual a 24 meses; Grupo B – APLV de longa duração (APLV-LD): com duração superior a 36 meses. Todas as crianças foram submetidas a uma reavaliação clínica.

Resultados: (Grupo A vs. Grupo B): Idade média: 7.5 anos (5 – 11) vs. 7.9 anos (5 – 11). Duração média da APLV: 10.8 meses (2-24) vs. 80.1 meses (36-150). *Ratio* M/F: 2.5/1 vs. 1.4/1. Manifestações iniciais: mucocutâneas (89% vs. 94%), gastrintestinais (47% vs. 48%), respiratórias (7% vs. 10%). A tabela seguinte mostra e compara as prevalências de doenças alérgicas respiratórias entre ambos os grupos. Comparámos também estes dados com os obtidos a partir do estudo ISAAC – fase III (*International Study of Asthma and Allergies in Childhood*), considerando uma amostra randomizada de 2484 crianças com idades entre os 6-7 anos, residentes na região da Grande Lisboa.

	A (n=45)	B (n=31)	ISAAC (n=2484)	A vs. B	A ISAAC	vs. ISAAC	B ISAAC	vs.
Asthma	36%	58%	14%	p=0.05	p<0.0001		p<0.0001	
Rhinitis	40%	42%	26%	p=0.84	p=0.03		p=0.04	

Conclusões: As crianças com APLV-LD têm uma maior prevalência de asma que aquelas com APLV transitória – diferença tendencialmente significativa. As crianças com APLV apresentam um risco aumentado de desenvolvimento de alergia respiratória quando comparadas com a população pediátrica geral.

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

Ângela Gaspar, Graça Pires, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, Mário Morais de Almeida, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia
Revista Portuguesa de Imunoalergologia 2004; 12: 209-23. - “Prémio SPAIC / Schering-Plough Farma 2003”.
(Publicação em texto integral)

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 61 doentes alérgicos ao látex, com média etária de 25.9 (\pm 16.6) anos e relação sexo M/F de 0.3/1, pertencendo a diferentes grupos de risco: 15 com espinha bífida (EB), 13 submetidos a múltiplas cirurgias sem EB e 33 profissionais de saúde (PS). A todos os doentes foram efectuados questionário, testes cutâneos por *prick* (TC) com aeroalergénios comuns e látex (extractos comerciais) e alimentos com reactividade cruzada descrita com látex (extractos comerciais e alimentos em natureza), IgE total sérica (*AlaSTAT*[®], DPC) 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 28% (17). Os alimentos implicados foram castanha-71% (12), banana-47% (8), pêssego-29% (5), abacate e kiwi-24% (4), ananás, maracujá, papaia e espinafre-18% (3), ameixa, manga, melão, tomate e mandioca-12% (2), alperce, figo, uva e pimentão doce-6% (1). Os sintomas clínicos foram anafilaxia-65% (11), urticária-24% (4) e síndrome de alergia oral-12% (2). Os doentes com SLF eram na quase totalidade PS. A prevalência de SLF neste grupo foi 45% (15). Comparando PS com SLF (15) e sem SLF (18), encontrou-se relação entre SLF e níveis mais elevados de IgE específica para látex (mediana: 19.4 vs. 0.6kU/l; p=0.006). Os PS com CAP-classe \geq 3 tinham SLF em 74%, para 26% nos PS com CAP-classe <3 (p<0.001). 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. A sensibilização ao látex com CAP-classe \geq 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.

SÍNDROME PÓLEN-FRUTOS: CASO CLÍNICO

Pedro Martins, Sónia Lambin, Sara Prates, José Rosado Pinto
Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa
Primeira Reunião de Alergia Alimentar e Reactividade Cruzada
Coimbra, 5 de Março de 2004. (Comunicação)

MJF, sexo feminino, 32 anos, raça branca, funcionária administrativa, fumadora ocasional.
Apresenta desde a infância queixas de rinite persistente moderada, com sintomas durante todo o ano mas significativamente pior na época da Primavera, altura em que também refere conjuntivite. Nos últimos quatro anos notou agravamento do quadro clínico, tendo iniciado sintomas de asma brônquica persistente ligeira. Em Maio de 2002 notou pela primeira vez sensação de prurido orofaríngeo e também prurido cutâneo na região

frontal, imediatamente após a ingestão de vários frutos (ex: banana, laranja, ananás, cereja, nêspera, morango, melão).

Nos testes cutâneos por *prick* para aeroalergenos verificou-se sensibilização a gramíneas, mistura de árvores (III e IV- Merck Allergopharma®) e epitélio de cão. Os testes com frutos em natureza foram positivos para uva, banana, laranja, morango, nêspera e para um dos tipos de maçã testados, tendo sido negativos para os restantes tipos (não notara sintomas com este fruto).

O doseamento de IgE específica foi positivo para gramíneas (classes 4 e 5), plátano, choupo, carvalho e oliveira (classe 3) e epitélio de cão (classe 3). Dos frutos apenas foi possível testar a laranja e o morango (classe 2).

Foi feito estudo por *immunoblotting* para *Dactylis glomerata*, carvalho, choupo, banana, pêssego, uva e maçã. Observou-se reactividade bastante acentuada, com várias bandas no *blot* de *Dactylis* e nos restantes o aparecimento de uma ou duas bandas em cada: pesos moleculares aproximados de 14-15kD, nos *blots* de carvalho, choupo e maçã; 35kD no *blot* de banana; 85kD no *blot* de pêssego. Em todos verificou-se inibição total ou parcial com o extracto de *Dactylis*.

A doente encontra-se medicada com corticóide inalado e tópico nasal, broncodilatador de acção prolongada e anti-histamínico oral com bom controlo sintomático, sendo actualmente as infecções respiratórias o principal factor desencadeante de sintomatologia. Tem indicação para fazer evicção dos frutos que provocam sintomas. Pondera-se o eventual benefício de instituir imunoterapia específica para gramíneas.

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA

DIRECTORA: DR^a. EULÁLIA CALADO

ANÁLISE DIPOLAR NA EPILEPSIA OCCIPITAL PRECOCE BENIGNA

Alberto Leal, Ana Isabel Dias

Serviço de Neurofisiologia. Hospital Júlio de Matos. Lisboa. Serviço de Neuropediatria. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa.

16º Encontro Nacional de Epileptologia. Liga Portuguesa Contra Epilepsia.

11-13 de Março de 2004.

Sinapse, 2004;4(1):122.

Introdução: O síndrome da epilepsia occipital precoce benigna (EOPB) constitui o 2º grupo mais importante entre as epilepsias locais benignas da infância, tendo maior incidência na idade pré-escolar. O EEG demonstra paroxismos facilmente reconhecíveis sobre as regiões occipitais, no entanto as manifestações clínicas raramente apresentam sintomatologia visual.

Objectivos: Determinar a localização dos geradores dos paroxismos interictais no EEG da EOPB e estabelecer a correlação electro-clínica entre os resultados e as manifestações ictais neste síndrome.

Métodos: Efectuamos registos EEG de vigília e sono com 1-2 horas em 6 doentes (idades 3-6 anos) com EOPB seguidos na consulta de neuropediatria do Hospital de D^a Estefânia. Foi utilizada montagem com 19 eléctrodos (sistema 10-20) mais 11 suplementares distribuídos sobre as regiões occipitais, a fim de otimizar a amostragem espacial na área de maior concentração de paroxismos. Foi posteriormente efectuada análise dipolar após decomposição do sinal através do método de componentes independentes (ICA).

Resultados: Em 4 doentes eram aparentes 2 topografias distintas de paroxismos, enquanto nos restantes ocorria somente um tipo. Todos apresentavam uma configuração do tipo dipolar do potencial no escalpe, sendo que a localização era variável entre doentes, mas distribuição entre as regiões parietais, occipitais e temporais posteriores. A localização dos geradores nos 10 tipos de paroxismos foi a seguinte: 7 nos lobos parietais, 3 nos lobos occipitais e 1 no lobo frontal. Não se localizou nenhum gerador nas áreas visuotópicas.

Discussão: Este estudo confirma o carácter multifocal dos paroxismos interictais na EOPB. A amostragem otimizada para as regiões posteriores permitiu obter boas representações do campo eléctrico no escalpe destes doentes, que consistentemente apresentou carácter dipolar, em contraste com estudos baseados no sistema 10-20, que sugeriam distribuições não dipolares. A maioria dos geradores dos paroxismos tem localização cortical superficial, predominante sobre os lobos parietais, mas também occipitais e temporais. Não se obtiveram na face interna do córtex occipital (áreas visuais). **Conclusão:** O estudo de 6 doentes com EOPB demonstra que as áreas epileptogénicas se localizam predominantemente no lobo parietal e face externa dos lobos occipitais, poupando as áreas visuais. Estes resultados explicam a ausência de sintomatologia visual neste tipo de epilepsia.

PARTNERS IN EPILEPSY (PIE): UMA FERRAMENTA ELECTRÓNICA INTERNACIONAL DE GESTÃO DE INFORMAÇÃO NA EPILEPSIA: RESULTADOS PRELIMINARES DO HOSPITAL DE D^a ESTEFÂNIA

Karin Dias, Eulália Calado, José Pedro Vieira, Ana Isabel Dias, Ana Moreira

Serviço de Neuropediatria. Hospital de D^a Estefânia. Lisboa.

Congresso de Neurologia 2004

Granja, 25-28 de Novembro de 2004 (Poster)

Sinapse, 2004;4(2):137.

Introdução: O Projecto Internacional PIE ('Partners In Epilepsy'), oferece aos neurologistas uma ferramenta electrónica completa de gestão clínica de doentes. Desta forma procura colaborar com estes profissionais de saúde na procura da optimização do tratamento de doentes com epilepsia.

Objectivo: Neste trabalho e a partir da utilização do PIE, procuramos caracterizar a população de doentes com diagnóstico de epilepsia, que é seguida no Serviço de Neuropediatria do Hospital de D^a Estefânia.

Metodologia: O estudo deseja descrever a prática clínica diária, dando a conhecer respostas terapêuticas e deixando pistas para identificar necessidades e oportunidades de sucesso terapêutico. Dispomos de aproximadamente 344 doentes em que analisamos a informação (demográfica, etiológica, classificativa dos síndromes epilêpticos e das crises, medicação e efeitos secundários) e sobre a qual utilizámos essencialmente metodologias de estatística descritiva e gráfica.

Resultados: O período de análise compreende um total de 5154 dias (14,1 anos) de doentes seguidos no Serviço de Neuropediatria. Deste total de doentes, 163 são do sexo feminino e 181 do sexo masculino. No que diz respeito às crises existe um total de 16,73% não discriminadas, generalizadas 40,41% (com ausência 15,51%, com ausência típica 0,82%, convulsiva 7,35%, convulsiva mioclónica 0,82%, tónica 2,86%, tónica-clónica 4,08%), parciais 38,37% (simples 13,88%, complexa 21,63%, parcial complexa de evolução para generalizada 0,82%, parcial em evolução 1,22%, parcial simples de evolução para generalizada 0,82%) e outras 4,49% (estado epilêptico 4,49%). No total de doentes, os fármacos mais utilizados (>5%) são o valproato de sódio (49,71%), a carbamazepina (33,43%), o topiramato (8,43%).

Conclusões: O esforço conjunto em construir uma base de dados hospitalar com o objectivo de atingir a excelência no tratamento da epilepsia é exequível e traz mais-valias. Com a introdução de novos doentes, a base de dados, cada vez maior, irá certamente ser capaz de responder a questões mais específicas que possam vir surgindo ao longo do tempo.

SEVERE EPILEPSY, RETARDATION AND DYSMORPHIC FEATURES WITH A 2q DELETION INCLUDING SCN1A AND SCN2A

Pereira S *, José Pedro Vieira**, Felisberta Barroca**, Roll P *, R Carvalhas**, P Cau **, Sílvia Sequeira S **, P Genton ***, P Szeppetowski *

* INSERM U491 Marseille. France, ** Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia. Lisboa. Portugal, *** Hôpital Henri Gastaut. Marseille. France

Neurology 2004; 13: 191-2

A 2 year old girl with a de novo deletion of the chromosome 2q is presented. She was born from healthy and nonconsanguineous parents. During gestation a cleft lip and palate was detected. At birth additional dysmorphic features were found, including microcephaly and partial sindactily. Onset of epileptic seizures was at 2 months of age. Seizures were brief, predominantly tonic and asymmetric and responded only temporarily to phenobarbital and phenytoin. Gradually a more severe pattern of multiple convulsions and status epilepticus (2-3 days) occurring in clusters emerged. Since then nearly no acquisition of development was made. The child presently is under treatment with VGB, LMT, CZP, PB and pyridoxine. She has severe growth retardation and multiple episodes of infection. The seizure-free intervals are longer (up to 3 weeks). MRI and CT scan revealed a pattern of severe and diffuse atrophy. Cytogenetics revealed a deletion of chromosome 2q.

Deletion of 2q have been reported several times, the most common being del (2) (q31q33). Molecular analysis of the deletion presented here was undertaken in order to determine more precisely the boundaries of the deletion and compare it to previously published cases. Microsatellites markers situated at 2q24-q31 were used in a step-by-step approach and the patient and both her parents were genotyped. Haplotype analysis revealed that the deletion arose de novo on the paternal chromosome. The size of the deletion has been narrowed down to less than 10 megabases and still is under refinement using SNPs markers.

The deleted region defined so far contains 40 Known genes, including a cluster of five sodium channels (SCN1A, 2A, 3A, 7A and 9A), two of which are variably responsible for BNFC, Benign neonatal/infantile convulsions, GEFS+ or SMEI. A previously published study (Nixon et al, 1997) described a del (2) (q24q31) that strongly overlapped the present one, but did not contain at least the SCN2A and SCN3A genes; interestingly, no epilepsy was reported. It is thus tempting to speculate that the epileptic phenotype presented here is related to some extent, to the contiguous and heterozygous deletion of (some of) the sodium channel genes situated at 2q24.

Key words: epilepsy myoclonic; channelopathies

DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

DIRECTOR: DR. JOSÉ AUGUSTO ANTUNES

SERVIÇO DE CIRURGIA

DIRECTORA: DR^a. MARIA JOSÉ LEAL

ABDOMEN AGUDO NO DOENTE ONCOLÓGICO PEDIÁTRICO

João Henriques *, Henrique Sá Couto *, J. Mendes **, A. Gentil Martins **

Serviço de Cirurgia – Hospital de Dona Estefânia *, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil ** – Lisboa

Reunião da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica

Novembro 2004

Objectivo: relembrar as causas de abdómen agudo no doente oncológico em idade pediátrica, e especificamente as etiologias relacionadas com a doença primária. O abdómen agudo é uma situação que testa a perícia e o julgamento do cirurgião. Nas crianças as neoplasias raramente se apresentam como um quadro abdominal agudo, o que enfatiza a necessidade de um alto grau de suspeita bem como de uma história clínica e exame objectivo exaustivos. A avaliação do doente oncológico com um abdómen agudo requer uma revisão meticulosa do estágio da doença bem como de todas as terapêuticas prévias, permitindo assim ponderar acerca do diagnóstico diferencial, tempo ideal para eventual exploração, procedimento cirúrgico e medidas de suporte peri-operatório. Nestes doentes, a questão mais importante é a necessidade de uma cirurgia.

Recordam-se as principais etiologias e fisiopatologia desta situação, com especial relevo para aquelas relacionadas com a doença de base.

ECOGRAFIA NO ABDÓMEN AGUDO TRAUMÁTICO

João Henriques

Serviço Cirurgia Pediátrica Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

Reunião da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica

Novembro 2004

Objectivo: discutir o lugar da ecografia, realizada pelo Cirurgião no Serviço de Urgência, na avaliação do doente pediátrico vítima de traumatismo abdominal fechado.

O número de crianças que sofrem lesões intra-abdominais devido a contusões aumenta anualmente. O atraso no seu tratamento está associado a um aumento substancial da morbilidade e mortalidade, motivo pelo qual urge realizar um diagnóstico rápido.

O exame físico e os testes laboratoriais nem sempre são esclarecedores e muitas destas lesões não são evidentes durante a abordagem inicial. A existência de outras lesões concomitantes, aparentemente major, desvia a atenção do médico da patologia abdominal que põe a vida da criança em risco.

A ecografia, por ser um meio complementar de diagnóstico rápido, não invasivo, económico e portátil, permite a investigação de problemas diagnósticos abdominais urgentes e tem vindo a ocupar um lugar de destaque ao longo das últimas décadas. No entanto, o facto de depender do operador limita a sua precisão e sensibilidade.

Quando integrado num algoritmo de avaliação primária, e com um treino mínimo, o FAST (Focused abdominal sonography for trauma) permite ao Cirurgião detectar liquido livre intra-peritoneal com uma boa especificidade mas com uma moderada sensibilidade.

QUEIMADURA TRATADA, FUNÇÃO DESCUIDADA

Margarida Espanha

Serviço de Cirurgia – Hospital de Dona Estefânia

I Encontro Multidisciplinar de Intervenção à Criança Queimada

Lisboa, Novembro 2004

Neste trabalho é realçada a importância da terapêutica funcional, paralelamente com a terapêutica da lesão, como desde há algum é realizada na Unidade de Queimados deste Hospital.

É feita uma revisão cronológica da terapêutica funcional das queimaduras, desde a Antiguidade até aos nossos dias.

De forma a ilustrar o que foi exposto apresenta-se o caso de uma criança enviada de Cabo Verde, com uma queimadura grave do tronco e membro superior, que estava perfeitamente tratada do ponto de vista da queimadura mas que apresentava uma sinéquia brachiorábrica grave que implicou uma correcção cirúrgica importante aliada a uma recuperação funcional intensa.

Novos projectos de Cirurgia Ambulatória em Portugal - Unidade de Cirurgia Ambulatória – Hospital D. Estefânia – Lisboa

Margarida Espanha

Serviço de Cirurgia – Hospital de Dona Estefânia

III Congresso de Cirurgia ambulatória

Mai 2004

A Unidade de Cirurgia Ambulatória (UCA) do Hospital D. Estefânia (HDE) é uma unidade de tipo integrado que utiliza o Bloco Operatório Central (BOC) e que dispõe de 6 camas (3 camas e 3 berços) e de instalações de apoio.

Os recursos humanos fixos da UCA são: Coordenador, Anestesiologista responsável, Enfermeiro responsável, Secretária de Unidade, 5 enfermeiras, 3 auxiliares de acção médica, equipe de limpeza.

Nesta comunicação serão apresentados os critérios de admissão dos doentes à UCA e a listagem das patologias passíveis de cirurgia ambulatória (CA) em Pediatria.

Será também abordada a forma como a Unidade se abriu a doentes da Pediatria Médica para a execução de Hospitais de Dia, tornando assim mais abrangente a sua actividade em termos do doente ambulatório independentemente das causas de internamento serem médicas ou cirúrgicas. Assim a UCA tem relações laborais com os médicos de todas as especialidades cirúrgicas, de muitas unidades médicas e da fisioterapia.

Faremos uma descrição sumária do circuito dos doentes / circuito administrativo das crianças submetidas a CA. Faremos a apresentação sumária de alguns prospectos informativos e normativos da UCA.

Por último apresentaremos a casuística da UCA nos anos de 2002 e 2003.

SERVIÇO DE ORTOPEDIA

DIRECTOR: DR. JOSÉ AUGUSTO ANTUNES

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

AMIGDALITES E FARINGITES, DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO

Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia do H. Dona Estefânia

Palestras para Médicos de Família

Maio C. Saúde de Rio de Mouro

Junho, Vilamoura

Introdução: a patologia inflamatória e infecciosa das vias aéreas superiores é muito frequente na prática clínica. A epidemiologia dos agentes infecciosos implicados varia conforme a idade, estação do ano e situação clínica, registando-se alterações da resistência bacteriana aos principais grupos de antibióticos utilizados.

Objectivo: discussão do diagnóstico diferencial e da terapêutica das amigdalites e faringites face às recentes directivas.

Síntese da revisão: as faringites e amigdalites são a 6^a causa mais frequente de visitas ao médico de família nos EUA, sendo responsáveis por 17.3 milhões de consultas/ano, 2.4% das consultas de adultos e 5.0% em idade pediátrica. Podem ser causadas por bactérias, vírus, produtos químicos, agentes físicos, doenças autoimunes e pelo refluxo gastroesofágico. As bactérias (40% dos casos) mais frequentes são: Streptococcus β -Hemolítico do Grupo A (Stre. pyogenes), Staphilococcus aureus, Streptococcus pneumoniae, Moraxella catarrhalis ou Hemophilus influenzae. Outras etiologias menos frequentes incluem Mycoplasma pneumoniae e Corynebacterium diphtheriae (membranas brancas aderentes à amígdala, palato e faringe com cheiro típico, adenopatias cervicais - pescoço de boi, rash escarlatiniforme e febre não muito alta). A faringite gonocócica representa 1 a 2% das faringites dos adultos. As faringites virais podem ser provocadas por: V. Epstein Barr, Rhinovirus (30%), Adenovirus, Virus respiratório sincial, Enterovirus, Influenzae, Parainfluenzae, Herpes simplex e Coronavírus, sendo o HIV raro. O exame clínico deverá ser complementado por exames laboratoriais em casos atípicos ou que não respondam à terapêutica instituída. As complicações mais frequentes podem ser locais (abscesso periamigdalino, retrofaringeo) ou sistémicas (reumatismo articular agudo, glomerulonefrite, coreia). A terapêutica médica deverá ser instituída com Eritromicina ou Claritromicina, sendo alternativas a Penicilina G, a Amox+ Ác. Clavulâmico, as Cefalosporinas ou a Clindamicina, segundo recomendações da Academia Americana de ORL. Constituem indicações para amigdalectomia: mais que sete episódios agudos num ano ou mais que quatro por ano em dois anos consecutivos ou mais que três por ano em três anos.

Conclusões: a amigdalite e a faringite são doenças frequentes com diagnóstico etiológico por vezes difícil. A terapêutica é normalmente estabelecida empiricamente.

Palavras-chave: amigdalite, faringite, diagnóstico, tratamento

ANALGESIA LOCAL NA AMIGDALECTOMIA

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

Serviço de Otorrinolaringologia do H. Dona Estefânia

Congresso Luso-Espanhol

Lisboa, Março de 2004 (Comunicação Livre)

Introdução: A amigdalectomia é uma cirurgia que provoca muita dor no pós-operatório. Uma das terapêuticas praticadas é a utilização de anestesia infiltrativa local intra-operatória, nomeadamente com a bupivacaína ou a ropivacaína.

Objectivo: Verificar a eficácia da administração intraoperatória de anestésico local, por infiltração na região do palatino posterior, como terapêutica adjuvante no controlo da dor pós-amigdalectomia, bem como de outras terapêuticas analgésicas sistémicas efectuadas.

Material e Método: Estudo de coortes de intervenção.

Foram seleccionados as crianças internadas no Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Dona Estefânia, para serem submetidos a amigdalectomia bilateral, 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. Todas as crianças foram submetidas a cirurgia geral, tendo sido medicadas intraoperatoriamente, com um regime variável de analgesia (nolotil rectal, ou nolotil rectal e tramadol im, ou propacetamol ev). Na enfermaria foi prescrito paracetamol 8/8 h e metamizol s.o.s. O grupo de intervenção (n=22) foi submetido a analgesia sistémica, bem como a analgesia 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.

Resultados: Foi feito o tratamento estatístico dos dados com testes de correlação de variáveis independentes. A intensidade da dor no dia da cirurgia no grupo de intervenção foi em média 6,5 e no grupo de não intervenção foi de 6,9 (na escala de 0 a 10). Em ambos os grupos, o propacetamol ev mostrou ser ligeiramente mais eficaz, que os restantes esquemas analgésicos intraoperatorios. 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 sub-terapêuticas.

Palavras-chave. Amigdalectomia, analgesia

ABCESSOS/ FLEIMÕES PERIAMIGDALINOS- EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS

Inês Alpoim Moreira; Pedro Brazão Santos, Adriana Melo, Vítor Neto, Luísa Monteiro, Vital Calado
Congresso Nacional Sociedade Portuguesa Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial
Porto, Maio de 2004 (Comunicação livre)

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: normalização das atitudes terapêuticas e estabelecimento de um protocolo de actuação.

População e Métodos: 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 registo dos doentes que foram posteriormente submetidos a amigdalectomia.

Resultados: No período de dez anos analisado, ocorreram 158 casos de internamento por abscesso/fleimão periamigdalino no H.D.E.

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. A distribuição dos casos foi homogénea ao longo do ano. 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 submetidas só 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.

Palavras-chave: Fleimão, abscesso, periamigdalino

CARACTERÍSTICAS DA POPULAÇÃO DA CONSULTA DE REABILITAÇÃO AUDITIVA DO H. DONA ESTEFÂNIA – RESULTADOS PRELIMINARES

Luísa Monteiro, Pedro Brazão Santos, F Almeida, Luísa Varão, Vera Reimão Pinto, M Caeiro, Vital Calado
Serviço de Otorrinolaringologia, Consulta de Reabilitação Auditiva, H. Dona Estefânia

X Congresso Luso-Espanhol de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial
Lisboa, 11-13 de Março de 2004 (Comunicação Livre)

Introdução: a consulta de Reabilitação Auditiva do H. De Dona Estefânia atende crianças e adolescentes com deficiência auditiva de vários graus e provenientes de todo o país.

Objectivo: descrever as características demográficas da população da consulta, a etiologia da surdez, e a reabilitação realizada com vista ao planeamento da actuação da equipa multiprofissional envolvida.

Material e métodos: estudo retrospectivo abrangendo todos os doentes seguidos na consulta de Reabilitação Auditiva do H. Dona Estefânia. Utilizou-se o preenchimento de “check-list” que inclui: identificação de factores de risco de surdez, pessoais ou familiares, associação ou não com outras malformações, exames de diagnóstico efectuados, idade de diagnóstico e grau de surdez. Quanto aos aspectos da reabilitação registámos a idade do início da reabilitação, o tipo de escola frequentada, o tipo de comunicação dominante (oralidade/gestual) e a evolução ao longo do tempo.

Resultados: foram incluídos no estudo 171 crianças com variados graus de deficiência auditiva, 15,6% com hipoacusia ligeira ou moderada, 26,8% com hipoacusia severa e 67,6% com hipoacusia profunda. Etiologicamente, em 40% dos casos suspeitou-se de causa genética (não confirmada), em 35% identificavam-se causas adquiridas (meningites, paludismo, noxas do período perinatal relacionadas com prematuridade) e em 25% dos casos nenhum factor foi identificado. A maioria dos doentes utiliza prótese auditiva bilateral, sendo a oralidade a modalidade de comunicação mais frequente, frequentando a maioria das crianças o ensino integrado, com apoio individual e terapia da fala.

Conclusão: os resultados obtidos permitem caracterizar apenas esta população particular, sendo desejável a comparação com outras populações de semelhantes consultas dispersas pelo país, podendo assim contribuir-se para a caracterização da população infantil e juvenil com deficiência auditiva com vista a uma melhor estimativa dos meios necessários para o diagnóstico e reabilitação auditiva a nível nacional e futuro planeamento de acções de rastreio, diagnóstico e intervenção.

Palavras-chave: Surdez, reabilitação

COLESTEATOMA NA CRIANÇA, REVISÃO DE CASUÍSTICA DO HOSPITAL DE D. ESTEFÂNIA

P Melo, A Melo, Carlos Carvalho, Cunha Pereira, Inês Cunha, Isabel Martins, Pedro Brazão Santos, José Peres Sousa, Vítor Neto, Vital Calado, Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia do H. Dona Estefânia

Congresso Anual Sociedade Portuguesa Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial

Porto, Maio de 2004 (Comunicação Livre)

Introdução: a otite média colesteatomatosa apresenta características na criança que a distinguem do adulto: é uma doença mais agressiva na criança, com a cadeia ossicular frequentemente lesada, elevada incidência de recidiva mas raramente apresenta complicações pré-operatórias. Algumas características anatómicas a tornam também diferente. As principais técnicas operatórias, aberta e fechada têm defensores e opositores com a mesma distribuição.

Objectivos: comparar resultados cirúrgicos e funcionais entre Técnica Aberta e Técnica Fechada e comparar os resultados obtidos na nossa série com os publicados na literatura mundial..

Materiais e Métodos: estudo retrospectivo de todos os casos operados entre janeiro de 2000 e Janeiro de 2004, utilizando os registos dos processos clínicos dos doentes e os registos operatórios para preenchimento de “check-list” elaborada com os itens relevantes para o estudo: avaliar este tipo de patologia quanto às lesões que se encontraram na altura da cirurgia, o grau de perda auditiva, o tipo de técnica cirúrgica utilizada, a frequência de recidiva pós-operatória, os resultados funcionais pós-operatórios, os intervalos entre o diagnóstico e a primeira cirurgia e entre esta e as cirurgias de revisão.

Resultados: neste período foram operados 61 doentes por colesteatoma. No entanto, após consulta dos processos clínicos apenas 49 doentes (51 ouvidos) tinham informação clínica suficiente para poder serem incluídos no estudo. Os doentes tinham entre dois e dezasseis anos, sendo em 92% dos casos colesteatomas adquiridos e só em 8% de origem congénita. O tempo de evolução da doença variava entre um e oito anos, (média de 2,5 anos) . Em 38% dos casos existia patologia crónica do ouvido contralateral. A técnica fechada foi utilizada em 82% dos casos (aberta em 17%), na primeira cirurgia. A primeira cirurgia de revisão que se efectuou entre 6 e 56 meses (média 17 meses) e evoluiu para técnica aberta em dois casos. Muitos dos doentes aguardavam ainda a

primeira cirurgia de revisão. Verificou-se uma evolução prolongada da doença antes do diagnóstico (média: 2,5 A), elevada percentagem de casos com lesão da cadeia ossicular (75%) e com lesão do estribo (58,3%), com consequente compromisso do prognóstico funcional. A taxa de recidiva obtida com a T. Fechada (56% na 1ª revisão) é superior à da literatura mundial (42%), não se verificando a existência de complicações pré ou pós-operatórias.

Conclusões: em função dos presentes resultados, é necessário um esforço no sentido da melhoria da precisão do diagnóstico pré-hospitalar e a diminuição do tempo de espera cirúrgico, quer para a primeira cirurgia, quer para os subsequentes tempos de revisão.

Palavras-chave: colesteatoma, técnica aberta, técnica fechada, recidiva

CHRONIC OTITIS MEDIA: CAN WE PREVENT CHOLESTEATOMA?

Luísa Monteiro

Serviço Otorrinolaringologia H. Dona Estefânia

6th International Conference on pediatric ORL

16-19 May 2004, Athens-Greece (Participação em Mesa Redonda)

Cholesteatoma can result from Eustaquian tube dysfunction. According to Sadé and Berco, four stages of tympanic membrane retraction can be described:

- Stage one: drum retracted, not touching the incus
- Stage two: collapsed drum touching the long process of the incus or the stapes
- Stage three: drum lying on the promontory
- Stage four: drum adherent to the promontory (adhesive type)

Adhesive otitis media follows long term Otitis Media with Effusion (is the result of healing after chronic inflammation of the middle ear). It may result in ossicular discontinuity (erosion and ossicular rarefaction of the long process of the incus).

Once a retraction pocket occurs, a cholesteatoma may form. Retraction pockets are parts of the eardrum that are atrophic and combined with negative middle ear pressure and can be classified as *self-cleaning or not self-cleaning* (debris), the second being more prone to develop a cholesteatoma. Atelectatic eardrum may easily perforate: during infectious process with difficulty in healing (partial or total perforation) or may perforate during sudden pressure changes (flying or diving).

Accumulation of squamous debris and infection occurs, evolution to cholesteatoma must be suspected. Any perforation with otorrhea that can not be stopped by standard medical treatment (systemic antibiotics, dry mopping, and eardrops) *unsafe* perforations (postero-superior perforations, marginal perforations) with granulation tissue polyp, should be regarded with suspicion. Medical therapy such as oral steroids, antibiotics and auto-insufflations provide no evidence of long-term benefit. Surgical treatment to stop the evolution to cholesteatoma includes: ventilation of middle ear (permanent tubes, transtympanic or transmeatal), tympanoplasty (with ventilation tube, using cartilage or compound pericondrium-cartilage graft) or tympanomastoidectomy

MENINGITES DE REPETIÇÃO E MALFORMAÇÃO DO OUVIDO INTERNO - CASO CLÍNICO

Luísa Monteiro, Isabel Martins, A Melo, Pedro Brazão Santos, I Guerreiro, P Melo, Vital Calado

Serviço de Otorrinolaringologia, H. Dona Estefânia

X Congresso Luso-Espanhol de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial

Lisboa, 11-13 de Março de 2004 (Comunicação Livre)

Introdução: as malformações do ouvido interno, nomeadamente a displasia tipo Mondini, podem associar-se a fistula perilinfática, podendo ocorrer meningites de repetição. Para estabelecer o diagnóstico utilizam-se exames imagiológicos, tais como TC e RMN, nem sempre com sucesso.

Objectivo: descrição de um caso de meningite de repetição em criança com aplasia de Mondini e sua resolução cirúrgica

Caso Clínico: trata-se de uma criança do sexo masculino, 9 anos de idade com 6 episódios de meningite a *Streptococcus pneumoniae*, desde os 11 meses, precedidas por infecções respiratórias altas. Uma RMN prévia mostrava preenchimento da mastóide e cavidade do ouvido médio direito. A observação revelou uma otoscopia

normal e O TC diagnosticou uma malformação labiríntica, tipo Mondini, sem qualquer evidência de fistula. A audiometria tonal revelou a existência de cofose à direita e audição normal à esquerda. Após a primeira observação em consulta, o doente teve novo episódio de meningite a *Streptococcus pneumoniae*, com boa resposta ao Ceftriaxone. Foi submetido a timpanotomia exploradora à direita, em 12/01/2004, tendo-se identificado um granuloma na região periférica da platina de onde brotava um fio de líquido transparente, pulsátil. Desarticulou-se a articulação incudo-estapédica, tendo sido extraído o estribo com o granuloma incluído. A janela oval foi encerrada com fascia temporalis e cola de fibrina e a caixa do tímpano preenchida por músculo, fascia e cola de fibrina. O pós-operatório decorreu sem incidentes e o doente teve alta ao oitavo dia.

Conclusão: doentes com episódios recorrentes de meningites bacterianas deverão ser investigados quanto à existência de uma fistula de LCR. A associação com malformações do ouvido interno aponta esta localização, devendo ser tentado o encerramento cirúrgico da fistula.

Palavras-chave: meningite, fistula perilinfática, malformação ouvido interno

OBSTRUÇÃO NASAL NA CRIANÇA

Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia H. D. Estefânia

VII Reunião SPA - SPP

Barcelos, Novembro de 2004 (Mesa Redonda)

Resumo: As funções do órgão nasal são múltiplas: funciona com um “aclimatador” do ar inspirado, procedendo à humedificação, ao controle de temperatura do ar inspirado, protegendo também a árvore respiratória contra partículas inertes e agentes biológicos. A mucosa pituitária, situada na porção mais alta das fossas nasais é a responsável pela sensação de olfacto das substâncias inaladas e participa no paladar de substâncias ingeridas. A mucosa de revestimento das fossas nasais permite a absorção de numerosas substâncias químicas. A obstrução nasal crónica é responsável por respiração oral preferencial, com repercussões ao nível do desenvolvimento cranio-facial, e pelo aparecimento de complicações em outros órgãos, nomeadamente no ouvido e árvore respiratória. Ocasionalmente altera a estrutura do sono, podendo contribuir para o aparecimento de roncopatia e apneia obstrutiva do sono. As causas de obstrução nasal crónica da criança podem ser funcionais: rinite alérgica, rinite não alérgica e rinosinusite crónica. A rinite pode definir-se como sendo uma doença inflamatória da mucosa nasal caracterizada por crises esternutatórias e/ou prurido nasal e/ou rinorreia e/ou obstrução nasal. A rinite e a rinosinusite podem coexistir, segundo o conceito de continuidade anatómica e funcional das fossas nasais e cavidades perinasais. Causas estruturais de obstrução nasal crónica podem ser: póipo antro-choanal ou de Killian, polipose naso-sinusal, desvio do septo nasal (congénito, pós-traumático), hipertrofia dos cornetos, hipertrofia dos adenóides. Uma “massa” nasal, diagnosticada abaixo dos dez anos de idade, deve fazer suspeitar de um mielomeningocelo ou quisto dermóide nasal. A existência de pólipos nasais na infância ou adolescência deve fazer pensar em doença dos cílios.

As malformações congénitas tais como a atresia choanal, a atresia das fossas nasais e as craniosinostoses, são situações muito graves, sobretudo no período perinatal, pois o recém-nascido é um respirador nasal obrigatório até às primeiras oito semanas de vida, podendo ser verdadeiras emergências médicas.

A terapêutica pode ser médica, sobretudo para as situações inflamatórias e ou infecciosas, mas nos casos restantes a correcção cirúrgica das causas de obstrução nasal crónica deverá ser considerada.

Palavras-chave: obstrução nasal crónica, criança

RASTREIO UNIVERSAL DA AUDIÇÃO DOS RECÉM-NASCIDOS

Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital de Dona Estefânia

Hospital Cuf Descobertas

Lisboa, Março de 2004 (Palestra)

Introdução: A audição normal é uma condição necessária para a normal aquisição de competências linguísticas. A perda auditiva é a alteração congénita mais frequente de entre o grupo das afecções para as quais já existem

técnicas de rastreio. A intervenção precoce após o diagnóstico, melhora significativamente o prognóstico da reabilitação.

Objectivo: Definir regras de implementação e controle de qualidade de programas integrados de rastreio, diagnóstico e reabilitação da surdez infantil.

Síntese da revisão: Epidemiologia: considera-se que a hipoacusia significativa (permanente, com limiares auditivos superiores a 40 dB no melhor ouvido) tenha uma incidência de 2 a 4 casos por cada mil recém-nascidos normais sendo dez vezes superior se houver factores de risco, conforme definido pelo “Joint Committee on Infant Hearing”. Em cerca de 50% dos casos de surdez, não é possível reconhecer factores de risco; sem rastreio universal, o exame clínico não permite reconhecer a hipoacusia.

O esquema de rastreio em três fases, com início na maternidade, deve assegurar o diagnóstico de hipoacusia antes dos quatro meses de idade, com vista ao planeamento da intervenção apropriada, a iniciar-se antes dos seis meses de idade.

Os índices de cobertura e o controle de qualidade devem ser continuamente registados. A taxa de cobertura deve ser igual ou superior a 95% dos recém-nascidos, com uma taxa de falsos positivos inferior a 3%, de modo a que menos de 4% sejam referidos a diagnóstico em unidade de audiolgia. A taxa de falsos negativos deverá ser igual a zero.

A equipa multidisciplinar deverá ser coordenada por um técnico experiente em audiolgia pediátrica.

Conclusão: A implementação de programas de rastreio obriga a um controle apertado dos resultados das diferentes fases do rastreio e à integração deste programa com um vasto programa de reabilitação.

Palavras-Chave: Rastreio da audição, controle de qualidade, intervenção precoce

RASTREIO AUDIOLÓGICO DA MENINGITE BACTERIANA

Isabel Guerreiro, Inês Cunha, Pedro Brazão Santos, Pedro Marvão, Fernanda Almeida, A Baptista, Luísa Varão, Vital Calado, Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital D. Estefânia – Lisboa

Congresso Anual da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Patologia Cervico-Facial
Porto, Maio de 2004 (Poster)

Introdução: a meningite bacteriana é uma doença potencialmente letal, mais frequente em crianças, cuja etiologia se encontra em mudança, devido à difusão de vacinas contra os microorganismos mais frequentes: *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* e *Streptococcus pneumoniae*. A sequela mais frequente é a hipoacusia sensorioneural permanente. A urgência do diagnóstico de surdez após meningite justifica-se pela instalação rápida de labirintite ossificante, comprometendo a reabilitação através de implante coclear.

Objectivos: diagnosticar todas as sequelas audiológicas neste grupo de doentes e promover a reabilitação rápida e adequada quando surge a surdez.

Material e Métodos: estudo prospectivo que decorreu entre Agosto 2000 a Dezembro 2003. A audição foi avaliada antes da alta, utilizando provas comportamentais (audiometria de tons puros) sempre que possível, associadas a provas fisiológicas (potenciais evocados auditivos, otoemissões acústicas e impedância). Critérios de inclusão todas as crianças admitidas no Hospital de D. Estefânia com o diagnóstico de meningite bacteriana.

Resultados e Discussão: neste período foram estudados 113 doentes, com idades compreendidas entre dois dias e 15 anos de idade, sendo 57 do sexo masculino e 56 do sexo feminino. Dos exames efectuados, os que apresentaram alterações mais frequentemente foram os potenciais evocados auditivos (44,4%), os reflexos incondicionados (33,3%) e o timpanograma (30,6%).

Apenas duas crianças que realizaram potenciais evocados auditivos tiveram ausência de onda V a 110 dB, num dos ouvidos, isto é, tiveram surdez pós-meningite nesse ouvido. Estes dois casos de cofose unilateral encontram-se em seguimento na consulta de ORL.

Conclusões: atendendo à faixa etária com 51% das crianças com idade inferior a 2 anos de idade, deverá privilegiar-se a associação de audiometria comportamental com provas fisiológicas -otoemissões acústicas(OEA) e potenciais evocados auditivos(PEA).

O principal objectivo deste rastreio é a detecção precoce de sequelas audiológicas pós-meningite bacteriana, sendo o esquema actual de realização dos exames antes da alta adequado.

Palavras-chave: surdez, meningite

RASTREIO DA AUDIÇÃO EM IDADE PEDIÁTRICA

Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Dona Estefânia

Nascer e Crescer, Volume 13, nº 3, Setembro de 2004

Resumo: a deficiência auditiva infantil tem uma incidência superior a todas as doenças congénitas para as quais já existe rastreio sistemático e condiciona o normal desenvolvimento das capacidades linguísticas. O rastreio universal dos recém-nascidos e a intervenção precoce (antes dos seis meses de idade) são actualmente recomendados como boa prática clínica. Ao longo da infância pode surgir deficiência auditiva de variados graus provocada por doenças, traumatismos, ou por expressão tardia de hipoacusia de causa genética. Há por isso necessidade de reconhecer estas situações, estabelecendo programas de rastreios adequados. O rastreio em idade pré-escolar visa detectar os casos de hipoacusia que possam interferir com o desempenho escolar e não tenham sido previamente diagnosticadas.

Palavras-chave: hipoacusia, rastreio, intervenção precoce, crianças

RASTREIOS AUDITIVOS NA INFÂNCIA

Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia do H Dona Estefânia

XVI Reunião do Hospital de Crianças Maria Pia

Porto, Novembro de 2004 (Mesa-redonda)

Introdução: a surdez infantil é uma deficiência muito prevalente, podendo, em idade escolar atingir 8 de cada mil crianças. O seu diagnóstico e atempada intervenção melhora o prognóstico da reabilitação e integração escolar e social

Síntese da Revisão: enumeração das vantagens do rastreio universal e das técnicas utilizadas; rastreio de alto risco, sua importância histórica e resultados esperados. Rastreio pós-meningite bacteriana especificidade da urgência do rastreio e diagnóstico precoce. Os rastreios em idade escolar e sua importância no aproveitamento escolar e na sensibilização dos educadores para a problemática da deficiência auditiva.

Conclusões: a audição normal é um património a preservar ao longo da vida e a intervenção atempada dos profissionais, baseada no resultado de rastreios é essencial.

Palavras-chave: Surdez infantil, rastreios

SITUACIÓN DE CRIBADOS AUDITIVOS EN PORTUGAL

Luísa Monteiro

Serviço Otorrinolaringologia H. Dona Estefânia

IV Reunión Nacional de La CODEPEH

Badajoz – Espanha, 17-19 Noviembre (Mesa Redonda)

La Población residente en Portugal es actualmente de 10 356 117 personas sendo cerca de 110 000 los nacimientos en cada año. Los cribados auditivos universales non son todavía la regla, estimando-se en 13% los niños sujetos a cribados sistemáticos. Apenas cinco programas de cribado universal han empezado, manteniendo-se actualmente solamente tres. La distribución de los técnicos de audiolgia non es muy regular, con áreas geográficas sin ningún técnico, como en el Alentejo.

	RN CRIBADO UNIVERSAL	Nº TÉCNICOS	Nº TÉCNICOS/ MIL RN	TOTAL RN (2002)
Portugal	14 624 12,77%	68	0,59	114 456
Continente	9 830 9,08%	63	0,58	108 273
Norte	0	21	0,50	41 667
Centro	0	11	0,64	16 951
Lisboa	7 000 17,3%	28	0,69	40 546
Alentejo	0	0	0	4 543
Algarve	2 830 62,3%	3	0,66	4 543
Açores	1 924 62,8%	3	0,97	3 064
Madeira	2 870 92,1%	2	0,64	3 117

Los cribados existentes son basados en otoemisiones acústicas automáticas, organizados en 3 fases:

- 1ª Fase: OEAA, Maternidad antes del alta
- 2ª Fase: OEA (A ó D), Maternidad, hasta los 2 meses
- 3ª Fase: Consulta ORL + Impedancia + PEATC, antes de los 4 meses

Las dificultades surgen por falta de motivación de los responsables (organismos gubernamentales, médicos ORL, pediatras), por escasez de medios técnicos y por escasez de medios humanos. Todavía hay aspectos positivos, con iniciativas bien realizadas, con apoyo de Administraciones Hospitalarias y Mecenaz (por ex: Fundación Infantil Ronald McDonald, Lions de Portugal, Sonae)

Palabras-clave: Cribado auditivo, Portugal

SURDEZ INFANTIL

Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia do H. Dona Estefânia

X Congresso Luso-Espanhol de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervico-Facial

11-13 de Março de 2004, Lisboa (Mesa Redonda)

Introdução: a surdez infantil é uma deficiência que tem implicações muito importantes na aquisição de competências linguísticas e na integração escolar e social das crianças afectadas. A intervenção precoce e apropriada pode alterar positivamente o futuro da criança. Progressos técnicos e médicos recentes têm influenciado as práticas de abordagem deste tema.

Objectivo: descrever a actuação clínica seguida nos serviços portugueses e espanhóis representados na mesa-redonda, comparando experiências e enumerando as carências nesta área.

Síntese da Revisão: a experiência dos diversos serviços varia em relação à existência de rastreio universal da audição, todos praticando o rastreio de alto risco, variando assim também a idade média de diagnóstico da surdez infantil. Em relação aos meios de diagnóstico utilizados, a experiência é semelhante, com a utilização de provas comportamentais e provas fisiológicas, sendo a cascata de investigação etiológica também semelhante. As indicações para adaptação protésica são idênticas, havendo maior disponibilidade em Espanha para a aplicação de implantes cocleares. A reabilitação é levada a efeito por equipas que incluem médicos, técnicos de audiologia, professores de surdos, terapeutas de fala, psicólogos e grupos de entre-ajuda de pais de crianças surdas.

Conclusões: reconheceu-se uma necessidade de implementação de rastreios universais da audição como meio de diminuir a idade de diagnóstico e intervenção, bem como a necessidade de coordenação dos meios disponíveis e afectação de mais meios financeiros para suportar programas integrados de rastreio, diagnóstico e intervenção precoce.

Palavras-chave: surdez infantil, intervenção precoce

TEMPO DE MUDANÇA, COMPREENDER A SURDEZ
(MANUAL PARA PAIS DE CRIANÇAS COM SURDEZ)

Luísa Monteiro, Pedro Brazão Santos, Inês Soares da Cunha, Inês Alpoim Moreira, Vera Reimão Pinto, Luísa Varão, Mafalda Caeiro*, Isabel Antunes **

*Serviço Otorrinolaringologia H Dona Estefânia, ** Lion Clube de Portugal

Síntese: Manual que pretende fornecer informação pertinente aos pais de crianças com surdez, pretendendo responder às dúvidas mais frequentes e apoiá-los nas decisões em relação à reabilitação auditiva que se vai iniciar após o diagnóstico. Tem informações quanto às etiologias mais frequentes, funcionamento do ouvido normal e descreve sucintamente as ajudas técnicas existentes (prótese auditivas, sistemas de frequência modelada, implantes cocleares). É também descrito o funcionamento das equipas multidisciplinares de reabilitação, enumerando-se os apoios existentes na comunidade. Os aspectos legais relacionados com a surdez e os serviços existentes na comunidade são enunciados.

Conclusão. Trata-se de um manual informativo, único em Portugal, visando apoiar as famílias, sendo por isso um serviço prestado à comunidade.

Palavra-chave: Surdez Infantil

VALIDAÇÃO DAS OTOEMISSIONES ACÚSTICAS COMO MÉTODO DE AVALIAÇÃO DA AUDIÇÃO EM CRIANÇAS COM TUBOS DE VENTILAÇÃO TRANSTIMPÂNICA

Luísa Monteiro

Serviço de Otorrinolaringologia, H. Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

Faculdade de Ciências Médicas Lisboa, 13 de Março 2004 (Dissertação de Mestrado)

Objectivo: Validação das Otoemissões Acústicas como método de avaliação da audição em crianças submetidas a ventilação transtimpânica com tubos de Shepard.

Material e Métodos: estudo prospectivo, sendo estudadas crianças entre os dois e os seis anos de idade, com otite média com derrame e indicação cirúrgica de colocação de tubos transtimpânicos de ventilação. Os resultados dos exames, utilizando as otoemissões acústicas (transitórias e produtos de distorção) são comparados com os resultados da “técnica padrão”, audiometria tonal simples e o timpanograma, sendo todos os resultados classificados em normais e não normais. Foi depois avaliada a concordância ou discordância dos resultados das otoemissões acústicas em relação à audiometria comportamental. As crianças foram avaliadas pré-operatoriamente e no período pós-operatório, entre dois e cinco dias após a cirurgia, em condições estandarizadas. Realizaram-se cruzamentos de variáveis categorizadas e quantitativas, tendo sido usadas tabelas de frequências e medidas de tendência central. A significância foi avaliada através do teste do Qui-Quadrado ou o Teste Exacto de Fisher. Para comparar a distribuição das variáveis quantitativas utilizou-se o Teste t-Student, Mann-Whitney e o Teste dos Sinais. Realizaram-se testes de especificidade e de sensibilidade e determinaram-se curvas ROC para determinação do poder discriminativo para cada uma das técnicas de diagnóstico. A regra de decisão baseou-se no nível de significância de 5%.

Resultados e discussão: Foram avaliadas 29 crianças, entre os dois e seis anos de idade; a audição pós-operatória, avaliada por audiometria, foi normal nos casos em que a otoscopia mostrava tubos normais (sem entupimento por crostas, sangue ou otorreia). Nestes casos a duração do teste por otoemissões acústica por menor do que o audiograma. A sensibilidade das otoemissões transitórias é de 67% e a especificidade de 83%, sendo os valores dos produtos de distorção respectivamente 50% e 87%. O valor predictivo negativo das otoemissões acústicas foi de 97.5% para as transitórias e de 95.2% para os produtos de distorção

Conclusões: As otoemissões acústicas têm uma especificidade e sensibilidade baixas, com valores predictivos negativos elevados, pelo que apenas poderão ser utilizadas, após inserção transtimpânica como método de triagem de audição, obrigando a estudos audiométricos no caso de os resultados não serem normais.

Palavras-chave: Otoemissões acústicas, audição, drenagem transtimpânica

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA

DIRECTOR: DR JOSÉ CARLOS MESQUITA

PROBLEMAS DO DESENVOLVIMENTO: A VISÃO

Cristina Brito

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital D^a Estefânia, Lisboa

IV Reunião Pediátrica do Hospital S. Francisco Xavier (Curso satélite – 1º ano de vida do prematuro)

Lisboa, Abril 2004

A criança, quando prematura, tem maior probabilidade de adquirir perturbações da função visual, sendo as principais causas a maior imaturidade do globo ocular à nascença e as complicações neurológicas próprias da prematuridade. Da interacção de vários factores pode resultar algum grau de dificuldade ou deficiência visual. Em condições normais, a retina apenas se encontra completamente vascularizada por volta do nascimento, pelo que o prematuro nasce com a retina parcialmente avascular. O processo de vascularização, ocorrendo após o nascimento sob condições menos favoráveis, pode evoluir para proliferação fibrovascular na periferia da retina e nos piores casos para processos de tracção e descolamento. A retinopatia do prematuro consiste, pois, numa doença vascular retiniana proliferativa própria do lactente prematuro.

O risco de retinopatia é tanto maior quanto mais precoce tenha sido o nascimento, e menor o peso à nascença, tornando-se muito provável se o peso à nascença for menor que 1250g ou a idade gestacional inferior a 28 semanas. Na maioria dos casos a retinopatia apenas atinge os estádios ligeiro ou moderado. Caso contrário, a evolução para proliferação fibrovascular grave ou descolamento pode comprometer gravemente a visão, estando indicado o tratamento imediato, que nem sempre leva a bons resultados.

Após a regressão da retinopatia outras sequelas da prematuridade, ao nível do globo ocular ou das vias e centros nervosos visuais, aumentam a probabilidade da ocorrência de outras complicações oftalmológicas. Destacam-se os defeitos de refração, as perturbações do equilíbrio oculomotor e a ambliopia.

O rastreio e acompanhamento oftalmológico deve iniciar-se ainda na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e prolongar-se ao longo de toda a infância e adolescência. A periodicidade dos exames deve ser adaptada às alterações encontradas e à idade.

EXPLORAÇÃO SENSORIAL NO ESTRABISMO

Cristina Brito, Ana Xavier, Álvaro Jorge

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital D^a Estefânia, Lisboa

IV Congresso Internacional de Cirurgia do Estrabismo - Curso de Estrabismo

Luso, Junho de 2004

A visão binocular normal é o processo de integração das sensações produzidas em cada olho, pelo estímulo luminoso, numa única percepção visual tridimensional. Compreende três fenómenos perceptuais distintos, mas essenciais, que ocorrem em simultâneo: percepção simultânea, fusão e estereopsia. Há situações, como o estrabismo, que interferem com estes fenómenos originando o desenvolvimento de mecanismos sensoriais adaptativos. O exame da sensorialidade revela o estado fusional e qualquer adaptação binocular que possa ocorrer em resposta ao estrabismo ou à presença de uma imagem pouco nítida. Assim, o estudo sensorial do doente estrábico compreende a realização de testes orientados para a avaliação de quatro parâmetros: determinação das acuidades visuais, qualidade da estereopsia, presença de fusão e tipo de correspondência retiniana.

MANIFESTAÇÕES OFTALMOLÓGICAS DO DÉFICE DE FOSFOMANOMUTASE (CDG - IA)

Ana Xavier, Cristina Brito, José Carlos Mesquita

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital D^a Estefânia, Lisboa

XLVII Congresso Português de Oftalmologia

Viseu, Dezembro de 2004

As doenças congénitas da glicosilação (CDG) são afecções metabólicas hereditárias raras de descrição recente¹ que consistem em defeitos na porção glucídica das glicoproteínas. Foram elucidadas as bases moleculares de 16 defeitos (CDG Ia a II e CDG IIa a IIc) cada um deles associado a alterações clínicas e prognósticos específicos. O diagnóstico é confirmado por estudos enzimáticos. O tratamento é sintomático na maioria dos tipos de CDG mas inclui administrações específicas de manose e fucose nos CDG-Ib e CDG-Ic. Esta doença multissistémica está associada frequentemente a alterações oftalmológicas sobretudo no tipo mais comum o CDG-Ia (défice de fosfomanomutase)².

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo feminino observada aos 2 dias de idade apresentando mamilos invertidos, distribuição anómala da gordura nas nádegas, desvio conjugado do olhar, movimentos nistagmiformes. São apresentados exames clínicos sistémicos e oftalmológicos e exames complementares que levaram ao diagnóstico precoce de CDG-Ia. A evolução oftalmológica registada até aos 9 meses de idade de que ressaltam estrabismo convergente, miopia e disfunção retiniana tipo misto e sua relação com o mecanismo etiopatogénico são discutidas.

Concluem os autores pela necessidade de pesquisa desta entidade excepcional, em presença de alterações oculomotoras e retinianas num lactente com um síndrome polimalformativo, tanto mais importante quanto o tratamento dirigido em alguns tipos melhora nitidamente o prognóstico.

PSEUDODUPLICAÇÃO DO DISCO ÓPTICO

Ana Xavier, Cristina Brito, José Carlos Mesquita
Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital D^a Estefânia, Lisboa
XLVII Congresso Português de Oftalmologia
Viseu 2004, 1 a 4 de Dezembro

A pseudoduplicação do disco óptico é uma entidade clínica rara^{1,2}. O diagnóstico diferencial com um verdadeiro segundo disco óptico pode ser efectuado por Ressonância Magnética, Tomografia Computorizada, Ultrassonografia modo B e Angiografia Fluoresceínica³ constituindo motivo de controvérsia a origem e classificação no grupo das anomalias congénitas do nervo óptico.

Os autores apresentam um caso clínico de pseudoduplicação do disco óptico numa criança de 12 anos com antecedentes de lábio leporino à esquerda enviada por estrabismo e diminuição da acuidade visual à esquerda. Propõem tratar-se de uma forma de coloboma corioretiniano discutindo a sua diferenciação e relação com outras anomalias congénitas do disco óptico. A associação com lábio leporino, do nosso conhecimento ainda não descrita, é significativa em termos embriológicos pois sugere a etiologia comum e localiza a agressão às 5-7 semanas de gestação.

UM CASO DE SEQUÊNCIA MÖBIUS-POLAND: QUAL O INÍCIO?

Ana Xavier, Cristina Brito, José Nepomuceno, José Carlos Mesquita
Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital D^a Estefânia, Lisboa
XLVII Congresso Português de Oftalmologia
Viseu 2004, 1 a 4 de Dezembro

A sequência de Möbius-Poland é uma afecção rara de etiologia desconhecida. Constitui uma cascata de eventos secundários após uma agressão fetal de causas heterogéneas Podem associar-se ao envolvimento mais frequente dos VI e VII pares cranianos anomalias esqueléticas e orofaciais, atraso do desenvolvimento psíquico.^{1,2,3}

Descreve-se um caso clínico de sequência Möbius -Poland num rapaz de 12 anos de idade exibindo uma anomalia profunda do olhar horizontal, padrão estrábico em A, ausência de abdução, adução limitada, défice total das sacadas horizontais, lacrimação anormal e epicanto bilateral. Os pares cranianos afectados incluem os nervos abducente, facial e hipoglosso. Estão presentes microdactilia, sindactilia, hipotrofia do membro superior, aplasia do músculo peitoral major, glândula mamaria e mamilo direitos. O doente foi submetido entre outros, a exames neurológico, genético e neuroradiológico.

Os autores interpretam o conjunto das anomalias propondo um mecanismo etiológico de possível associação a lesão vascular em fases precoces da gestação afectando zona de vulnerabilidade do tronco cerebral fetal.

ESTRABISMO NA CATARATA PEDIÁTRICA

José Nepomuceno, Cristina Brito, Ana Xavier, Álvaro Jorge, José Carlos Mesquita

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital D^a Estefânia, Lisboa

IV Congresso Internacional de Cirurgia do Estrabismo

Luso, Junho de 2004

Introdução: O prognóstico visual da catarata pediátrica melhorou significativamente nos últimos vinte anos em virtude de uma melhor adequação das técnicas cirúrgicas e dos meios de correcção refractiva utilizados (lentes intra-oculares, óculos bifocais/ progressivos e lentes de contacto). As cataratas unilaterais são potencialmente ambliogénicas pela elevada privação sensorial. Os melhores resultados funcionais, nestes casos, ocorrem com a cirurgia precoce (primeiras seis semanas de vida), adaptação às lentes de contacto e cumprimento da oclusão, diminuindo-se a incidência de estrabismo e aumentando-se a probabilidade do desenvolvimento de visão binocular e de estereopsia.

Metodologia: Entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2003 estudámos 47 cataratas (34 crianças) sendo 12 bilaterais e 23 unilaterais, classificando-as etiologicamente e morfológicamente, registando a idade da cirurgia, a técnica cirúrgica de acordo com o protocolo em função do grupo etário, a correcção refractiva intra e pós-operatória, as acuidades visuais obtidas e o aparecimento de estrabismo. Na prevenção da ambliopia, no segundo e terceiro meses de vida preconizou-se uma oclusão de 2-3h/dia e após o terceiro mês 50 % do tempo de vigília.

Resultados: O estrabismo, presente em 51 % (24) dos casos na avaliação pré-operatória e em 34 % (16) das cataratas operadas, surgiu em 5 novos casos após a cirurgia (sem implante de lente intra-ocular na cirurgia primária) e regrediu em 8 casos (associados a implante de lente intra-ocular na cirurgia primária). As acuidades visuais apresentaram uma recuperação superior a três linhas de Snellen nas cataratas bilaterais e inferior a este nível nas cataratas unilaterais. Na período pós-operatório da catarata monocular o estrabismo observou-se em 100 % dos casos em crianças com menos de 6 anos de idade comparativamente a 45,4 % dos casos nas crianças mais velhas.

Discussão: Os primeiros dois anos de vida são um período crítico devido ao crescimento do globo ocular que determina grandes alterações refractivas e a subsequente dificuldade na selecção do valor dióptrico da lente intra-ocular. Só após os três anos de idade é viável um cálculo adequado da potência da lente intra-ocular a utilizar de forma a conduzir à e metropização.

Conclusão: A catarata monocular é um problema grave exigindo um diagnóstico e tratamento precoce, uma oclusão agressiva e o seguimento por uma equipa multidisciplinar em unidade Pediátrica. Uma etapa fundamental na recuperação funcional é a motivação dos pais, cuja atitude perseverante é determinante na prevenção da ambliopia.

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA

DIRECTORA: DR^a ROSÁRIO MALHEIRO

CRESCIMENTO, DESENVOLVIMENTO FACIAL E HÁBITOS DELETÉRIOS

Jorge Pinheiro, Rosário Malheiro, Ana Fernandes, Manuel Tolentino

Unidade de Estomatologia do Hospital de D. Estefânia

10^{as} Jornadas de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais

Cascais, 5 de Maio de 2004 (Comunicação oral)

Revemos, baseados no conhecimento actual, o papel e a importância das influências genéticas e das influências funcionais no desenvolvimento dento-facial, sublinhando, nestas últimas, a importância da sua duração para o condicionamento dum resposta biológica.

Actualizámos o diagnóstico, tratamento e prognóstico de hábitos deletérios como a sucção, a deglutição atípica/interposição lingual, a respiração bucal, o bruxismo e, por último, os comportamentos auto-mutiladores.

Desenvolvimento dento-facial

1. As influências genéticas (ex: classe III esquelética, “long-face”)
2. As influências funcionais
determinantes, apenas, nas síndromes com diminuição da força muscular (distrofia muscular, hipotónicos)
crescimento dos maxilares só alterado nos casos extremos (macroglossia do hipotiroidismo e crescimento mandibular)

Equilíbrio na dentição

1. A duração da força é mais importante que a sua magnitude (cicatrizes, perda de substância, tumores, hábitos, aparelhos ortodôncicos)
2. Limiar das forças nos humanos ronda as 6 horas/dia

Hábitos deletérios

1. Sucção
Consequências
Interrupção espontânea do hábito entre os 2 e 4 anos de idade, sem prejuízo para as estruturas dento-alveolares
Preocupação maior quando os incisivos definitivos iniciam erupção
Tratamento
2. Deglutição atípica/interposição lingual
Só a postura da língua, pela duração, pode causar má-oclusão. Tratamento
3. Respiração bucal
Pode contribuir para o desenvolvimento de má-oclusão mas é difícil indicá-la como agente etiológico frequente. Consequências e tratamento
4. Bruxismo
Factores centrais e morfológicos, consequências, tratamento
5. Comportamentos auto-mutiladores
Incidência, consequências e tratamento (fármacos, restrição física, placas oclusais protectoras, odontoplastias, aparelhos ortodôncicos para abertura da mordida, extracções dentárias)

Palavras chave: crescimento facial, má-oclusão, sucção digital, deglutição atípica, interposição lingual, respiração bucal, bruxismo, auto-mutilação.

ALIMENTAÇÃO, HIGIENE, FLÚOR E SELANTES

Ana Fernandes, Rosário Malheiro, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino
Unidade de Estomatologia Hospital de Dona Estefânia
10^{as} Jornadas de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais
Cascais, 5 de Maio de 2004 (Comunicação oral)

Apesar de Portugal se situar entre os países de moderada prevalência da cárie dentária (OMS) as cáries precoces da infância são um problema de saúde pública severo. O pediatra é o agente privilegiado da promoção da saúde dentária pois é quem tem contacto precoce com a criança e com os pais.

Abordamos então quatro importantes aspectos da cariogénese: alimentação, higiene oral, flúor e selantes. Propomos uma estratégia de prevenção da cárie.

Alimentação

1. Génese da cárie – o metabolismo dos hidratos de carbono e a teoria acidogénica de Miller.
2. Conceito de pH crítico.
3. Características de um alimento cariogénico:
 - 3.1. No aspecto microbiológico
 - 3.2. No aspecto químico
 - 3.3. No aspecto físico.
4. O horário da ingesta.

5. Recomendações para uma dieta «não cariogénica».

Higiene oral

1. Objectivo das medidas de higiene oral.
2. O que é a placa bacteriana.
3. Técnica de escovagem dentária (a utilidade do revelador de placa).
4. Tipos de escova e meios complementares de higiene oral.

Flúor

1. O que é o flúor.
2. Como é que se descobriu a acção do flúor na cárie dentária (breve resenha histórica)
3. Mecanismo cariostático do flúor.
4. Formas de fluorização:
 - 4.1. Sistémica.
 - 4.2. Tópica.
5. Suplementos de flúor (posologia recomendada pela Academia Americana e Associação Europeia de Odontopediatria).
6. Toxicidade do flúor:
 - 6.1. Aguda.
 - 6.2. Crónica – fluorose dentária (prevalência e importância clínica).
7. Recomendações acerca do uso de fluoretos.

Selantes

1. O que é um selante.
2. Em que superfícies dentárias se aplicam.
3. Procedimento de aplicação de selantes.
4. Efectividade dos selantes.

Palavras chave: cárie, alimentação, higiene oral, flúor, selantes

INFECCÃO ODONTOGÉNICA

Rosário Malheiro, Ana Fernandes, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino

“Estomatologia : o que um generalista deve saber”

10^{as} Jornadas de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais

Centro Hoteleiro do Estoril

Estoril, 6 e 7 de Maio de 2004 (Comunicação integrada na Mesa Redonda)

A exiguidade de prestação de cuidados dentários – profilácticos e terapêuticos - no Serviço Nacional de Saúde, a insuficiência de informação sobre higiene oral e a prática de maus hábitos dietéticos de há muito condicionam um panorama epidemiológico pouco estudado, mas em que as complicações infecciosas, graves, da cárie dentária parecem ser superiores à dos países ditos civilizados.

Acresce que a menos boa formação académico-científica dos generalistas, em aspectos basilares da área dentária da Estomatologia, têm vindo a condicionar infecção odontogénica com maior repercussão sistémica, a que não é estranha a antibioterapia de espectro inadequado, dosagem insuficiente e desintegrada da vigilância de sinais de alerta que devem presidir ao recurso ao meio hospitalar. Acresce também, no meio hospitalar, a prestação esporádica de cuidados cirúrgicos não resolutivos, porque desligados da cascata etiopatogénica.

Através da vasta projecção de diapositivos, os autores apresentam breve revisão dos condicionalismos anatómicos, diagnósticos e evolutivos de quadros clínicos de celulites odontogénicas (genianas altas, genianas baixas e sub-milohioidias) que justificaram internamento.

Lembram a relevância do Exame Objectivo da Face e Boca como primeiro e mais válido “teste” diagnóstico e como excelente co-indicador de risco sistémico. Ponderam a relevância da febre e da informação do leucograma, proteína C-reactiva e imagiologia (ortopantomografia e TAC cervico-facial) como factores de apoio à decisão de internamento.

Palavras-chave: complicação infecciosa, celulite odontogénica

REUNIÃO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HOSPITAL FERNANDO DA FONSECA / UNIDADE ESTOMATOLOGIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA

Rosário Malheiro, Ana Fernandes, Jorge Pinheiro, Manuel Tolentino
Unidade Estomatologia do Hospital D. Estefânia
Serviço de Pediatria do Hospital Fernando da Fonseca
Lisboa, 2 de Março de 2004

Os autores apresentaram uma longa sequência de diapositivos de patologia estomatológica, abrangendo um vasto leque de casos clínicos, alguns dos quais relativos a crianças referenciadas pelo Serviço visitado.

Tratou-se de uma apresentação baseada na projecção de diapositivos, com que se pretendeu ilustrar questões já afloradas nalgumas conversas telefónicas.

Comentaram-se os mais variados aspectos clínicos da Estomatologia, de que são exemplo:

as alterações da cor, número, forma, dimensão e estrutura dentários, estendendo-se de alterações geneticamente determinadas a dilacerações pós-traumáticas;

as alterações eruptivas e algumas retenções mecânicas acompanhadas pelo desenvolvimento de quistos odontogénicos foliculares, com correcção médico-cirúrgica;

os aspectos imagiológicos do diagnóstico diferencial das celulites odontogénicas e celulites não odontogénicas do Maxilar Superior;

a relevância da ortopantomografia na triagem estomatológica da criança especial, com patologia sistémica;

alguns aspectos da patologia tumoral minor, como rotina da patologia neoplásica da cavidade oral da criança e alguma patologia tumoral de maiores “dimensões”, quer benigna, quer maligna; etc

ESTOMATOLOGIA – RAZÃO DE PERMANECER

Rosário Malheiro

Serviço Estomatologia – Hospital de Dona Estefânia
Jornadas sobre Internato Médico – As Opções na Escolha da Especialidade
Auditório da Secção Regional do Sul da Ordem dos Médicos
Lisboa, 19 de Outubro de 2004

Diz-se ser a Estomatologia uma “especialidade em crise”.

A Estomatologia é, porém, historicamente, a especialidade que reúne toda a patologia do foro oromaxilofacial.

Se o tecnicismo do século XX gerou carreiras diversas, quer no sentido odontológico, quer no sentido da cirurgia maxilofacial, não sonheou à Estomatologia nenhum território; ela deveria - ainda e sempre - ser o terreno de formação básica a partir da qual esses e tantos outros caminhos se desenham.

Mesmo assim não sendo, nos tempos que correm, pressentimo-nos como o único elo de articulação entre essas duas vertentes, hoje tão sobrevalorizadas e reconhecemo-nos como os últimos com interesse e diferenciação no foro da patologia médica.

A haver crise, diríamos tratar-se de uma crise de consciências, já que os interesses corporativos parecem ter-se sobreposto à lógica transparente da História e da Ciência.

A autora apresenta quatro casos clínicos da área pediátrica, com exames objectivos muito semelhantes, que todavia correspondem a um rabiomiossarcoma embrionário, a uma displasia fibrosa, a um quisto dentífero e a um tumor periférico de células gigantes, perspectivando o exercício da especialidade e das suas áreas de formação técnico-científica.

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA

DIRECTORA: DR^a. LURDES SANTOS

FARMACOCINÉTICA E FARMACODINÂMICA DOS OPIÓIDES

Hugo Trindade* ; Isabel Silva** ; Teresa Rocha *

*Serviço Anestesiologia - Hospital D. Estefânia; ** Serviço Anestesiologia, Hospital do Desterro

Reunião Clínica Hospital Desterro

Lisboa – 16/04/2004

Procedi à realização desta revisão teórica no decurso da reunião clínica semanal do H. do Desterro, no dia 16/04/2004, por comunicação livre, tendo por objectivo rever os diferentes fármacos opióides, dando conta do perfil farmacológico de cada um e das suas indicações clínicas, com especial relevo ao seu uso ao longo do período peri-operatório.

A revisão assentou nos seguintes aspectos: origem da morfina e dos restantes alcalóides; mecanismo de acção; opióides endógenos; receptores opióides; propriedades farmacológicas e efeitos clínicos dos diversos opióides; antagonistas competitivos dos opióides; particularidades pediátricas em relação ao uso dos opióides.

Os opióides têm como objectivo terapêutico principal a supressão da dor, através da administração de uma dose que produza uma analgesia adequada e efeitos secundários mínimos, tendo em conta as alterações fisiopatológicas dos doentes, assim como o tipo, agressividade e duração cirúrgicas.

Palavras-chave: Opióides, Anestesiologia, Farmacologia, Morfínomiméticos.

MONITORIZAÇÃO DA TEMPERATURA

Hugo Trindade* ; Isabel Silva** ; Teresa Rocha *

*Serviço Anestesiologia - Hospital D. Estefânia; ** Serviço Anestesiologia, Hospital do Desterro

Reunião Clínica Hospital Desterro

Lisboa – 15/10/2004

Procedi à realização desta revisão teórica no decurso da reunião clínica semanal do H. do Desterro, no dia 15/10/2004, por comunicação livre, com o objectivo de promover a importância dos mecanismos termorreguladores endógenos e exógenos na manutenção da homeotermia do doente ao longo do período peri-operatório.

Os temas de foco principal foram: mecanismos de termorregulação e sua debilitação em doente sob anestesia geral e regional; hipotermia, suas vantagens, desvantagens e prevenção; diagnóstico diferencial em doente com hipertermia e respectivas terapêuticas.

Conclusão: deve ser mandatário a monitorização da temperatura em cirurgias major e/ou em doente com história pessoal ou familiar de hipertermia maligna assim como prevenir activamente quaisquer alterações de temperatura susceptíveis de provocar repercussões fisiopatológicas nefastas para o doente.

Palavras-chave: Termorregulação, Homeotermia, Anestesiologia, Hipertermia maligna.

DEPARTAMENTO DE URGÊNCIA - EMERGÊNCIA

DIRECTOR: DR CARLOS VASCONCELOS

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

RESPONSÁVEL: DR.^a MICAELA SERELHA

CONTRIBUTO PARA O ESTUDO DE ALGUNS MARCADORES BIOQUÍMICOS DE INFECÇÃO NO PERÍODO NEONATAL

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Hospital de Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

Lisboa, 9 de Janeiro de 2004 (Tese de Doutoramento)

Fundamento teórico: A infecção no período neonatal continua a ser um grande desafio para o neonatologista. O diagnóstico clínico é difícil e os exames culturais são intrinsecamente demorados. Entre os marcadores indirectos de infecção a proteína C reactiva (PCR) tem sido o mais utilizado mas a sua sensibilidade é baixa. É de admitir que as citocinas pró inflamatórias - TNF α , IL6, IL8 - estejam elevadas mais precocemente que a PCR. O precursor da calcitonina - procalcitonina (PCT) tem sido também considerado um marcador específico de infecção bacteriana sistémica.

Objectivo: Avaliar a importância do TNF α , IL6, IL8 e PCT como marcadores de infecção no período neonatal e comparar os resultados com os obtidos para a PCR.

Desenho e local do estudo: O estudo prospectivo decorreu entre Abril de 1997 e Dezembro de 2000 no Hospital de Dona Estefânia - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Serviço de Patologia Clínica - Sector de Endocrinologia e Sector de Urgência.

Doentes e Métodos: Os doentes foram seleccionados entre os recém-nascidos admitidos na UCIN. O sangue foi centrifugado nos 10 minutos seguintes e o soro ou plasma remanescente guardado a -20°C. A determinação das citocinas e da PCT foi realizada quando o número de amostras o justificava. O resultado da PCR foi enviado para a Unidade logo que determinado, por fazer parte da avaliação do doente. A PCR foi determinada quantitativamente por método immunoturbidimétrico, num analisador automático de química, Coha Mira ou Synchron Clinical System - CX5CE . A sensibilidade do método é de 0,5mg/dl e os valores são lineares até 20mg/dl. Foi considerado como limiar da positividade o valor de 1,5mg/dl. A IL6, a IL8 e o TNF α foram determinados em amostra de 50 μ L de soro ou plasma, por método imunométrico enzimático de quimioluminescência, num analisador automático – Immulite – DPC - Biermann, Bad Naureim, Alemanha. Para o TNF α o limiar de positividade 10pg/ml, para a IL6 70pg/ml e para a IL8 60pg/ml. A PCT foi determinada no plasma, por método imunoluminométrico – Lumitest PCT da BRAHMS DIAGNOSTICA, GmbH, Berlim, Alemanha, em luminómetro Berthold. Considerou-se como limiar da positividade o valor de 2ng/ml. Foi obtido parecer favorável da Comissão de Ética do Hospital de Dona Estefânia.

Estudo estatístico: A distribuição dos valores analíticos é apresentada através de mediana e limites. As diferenças entre os grupos foram analisadas usando o teste de Wilcoxon-Mann-Whitney e consideradas significativas se $p < 0,05$. Para análise da utilidade diagnóstica dos parâmetros analíticos foram utilizados a especificidade, a sensibilidade e os valores predictivos dos resultados positivos e negativos. Quando apropriado foi usada a comparação de duas proporções (teste exacto de Fisher ou teste de Chi quadrado).

Resultados: Foram englobados no estudo 252 RN dos quais 24 foram excluídos por dificuldade de classificação nosológica, amostra insuficiente ou por terem mais de 28 dias de vida. Dos restantes 228 RN, 16 foram englobados no estudo mais do que uma vez. No total, foram estudados 245 episódios de doença - infecção ou não infecção. A mediana da idade de gestação (IG) foi de 38 semanas (23s - 42s) e a do peso ao nascer 2875g

(612g - 4530g). Oitenta e sete RN eram pré-termo, 22 de muito baixo peso e 50 de baixo peso. Houve 91 episódios infecciosos (septicémia - 28, sépsis - 33, pneumonia - 19, outras infecções - 11) e 154 episódios não infecciosos. No grupo dos infectados faleceram 6 RN mas apenas um óbito foi relacionado com infecção. Foi encontrada diferença estatisticamente significativa entre RN infectados e não infectados para todos os marcadores excepto para a PCT. A taxa de falsos positivos e falsos negativos foi muito elevada para todos os marcadores excepto a de falsos positivos da PCR (5%). A IL6 e a IL8 apresentaram valores mais elevados em RN pré-termo. Considerando toda a população, o marcador com índices mais elevados foi a PCR; o TNF α teve sensibilidade e VPN semelhantes. No RN com septicémia a sensibilidade mais elevada foi das IL6 e IL8 (0,88) mas, no conjunto de sépsis e septicémia, a melhor sensibilidade e VPN pertenceram ao TNF α (0,78 e 0,91 respectivamente) e a melhor especificidade e VPP à PCR (respectivamente 0,95 e 0,85). A PCT teve sempre índices inferiores a todos os outros marcadores. Nenhum dos marcadores teve sensibilidade de interesse no diagnóstico de "Pneumonia" e "Outras infecções". Nos RN com sépsis e septicémia, a determinação conjunta de PCR e TNF α melhora a sensibilidade para 0,88 e o VPN para 0,96; a determinação conjunta de PCR e IL8 atingiram também um VPN elevado - 0,95. Estes dois valores de VPN são superiores ao da PCR isolada. Nenhuma associação atinge especificidade tão elevada como a PCR isolada. O estudo dos marcadores 12 a 24h após a hora 0 revelou que a PCR detém os melhores índices: sensibilidade - 0,90, especificidade e VPP - 1 e VPN - 0,88. Da evolução dos marcadores em RN com septicémia, pode concluir-se que, na generalidade dos casos, a PCR ainda está a subir quando a IL6, IL8, TNF α e PCT já estão a descer. Não se encontrou nenhum padrão atribuível à gravidade da infecção; os marcadores subiram nas infecções por bactérias Gram positivo ou Gram negativo, mas foi menos elevada na infecção causada por *Staphylococcus* coagulase negativa.

Conclusão: Nenhum dos marcadores estudados tem características que permitam o seu uso isolado como marcador bioquímico de infecção. Apesar disso a PCR foi o marcador com índices mais consistentes. A utilização conjunta de PCR, TNF α e IL8 pode evitar o uso desnecessário de antibióticos ou o protelar da terapêutica em RN infectados.

Palavras-chave: Infecção, recém-nascido, marcadores, citocinas

PRÓBIÓTICOS E PRÉBIÓTICOS

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

Lisboa , 8 de Janeiro de 2004 (Lição proferida no âmbito das provas de Doutoramento)

Está hoje bem estabelecido que a microflora do cólon tem uma influência profunda na saúde e na doença. Esta microflora é constituída por biliões de bactérias, agrupadas em mais de 500 espécies que, no seu conjunto, constituem o órgão metabolicamente mais activo do organismo, desempenhando papéis de importância primordial para a saúde. Os probióticos, prebióticos e simbióticos são as armas de que se dispõe para combater os erros alimentares das sociedades ditas desenvolvidas, responsáveis por uma flora intestinal pobre e desequilibrada com manifestas repercussões sobre a saúde do indivíduo.

Probióticos são suplementos alimentares microbianos. Na realidade, é uma preparação que contém microorganismos vivos com características específicas que, ingeridos, influenciam de modo benéfico o hospedeiro. O modo de acção das estirpes de probióticos é multifactorial e parece ser específico de cada estirpe.

Na criança a sua utilização parece poder limitar-se a duas grandes entidades - a diarreia infecciosa por rotavírus e as doenças alérgicas. Prebióticos são suplementos alimentares que contém uma fonte de hidratos de carbono não absorvível. Digamos que são o alimento dos probióticos. Actuam estimulando selectivamente o crescimento e a actividade de uma ou mais bactérias do cólon com efeito benéfico para o hospedeiro. As bactérias alvo para estimulação selectiva são as bifidobacterias e os lactobacilos indígenas. Para ser considerado um prebiótico um alimento deve ter determinadas características. Os prebióticos oligossacáridos estimulam o crescimento e a colonização com bactérias probióticas. Há muitos oligossacáridos prebióticos mas os de eficácia comprovada são os fruto-oligossacáridos e a inulina, a lactulose e os galacto-oligossacáridos. A administração em adultos tem-se mostrado eficaz com aumento de bifidobacterias. Na criança o objectivo é tornar as fórmulas alimentares semelhantes ao leite materno sabendo que os oligossacáridos do leite materno promovem a proliferação de lactobacilus e de bifidobacteria. Simbióticos são uma mistura de probióticos e prebióticos que melhoram a

sobrevivência e a implantação de suplementos microbianos vivos da dieta no aparelho gastrointestinal, quer estimulando o seu crescimento quer activando metabolicamente as bactérias. Os simbióticos têm como finalidade melhorar a sobrevivência e a actividade de probióticos assim como estimular as bifidobactérias indígenas. Têm um potencial para melhorar e promover a saúde superiores ao dos probióticos e prebióticos isoladamente mas são necessários mais estudos em seres humanos. Em pediatria o seu uso teria a maior indicação em crianças com internamentos prolongados, com flora intestinal alterada por inúmeros cursos de antibioticoterapia, melhorando a absorção intestinal e consequentemente o estado nutricional.

Palavras-chave: Pró bióticos, pré bióticos e simbióticos

INFECCÃO A CMV

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

Lisboa, 8 de Janeiro de 2004 (Lição proferida no âmbito das provas de Doutoramento)

O vírus citomegálico humano (CMV) tem elevada prevalência na população em geral, após a infecção primária mantém-se latente no organismo, tem grande diversidade antigénica, é endémico, não sazonal e específico da espécie.

Na população em geral em Portugal, por vários estudos realizados, estima-se que a taxa seropositividade ronde os 85% e a taxa de crianças infectadas ao nascer os 0,7% . A infecção congénita é mais grave se a primoinfecção materna ocorre durante a gravidez. A infecção fetal é geralmente assintomática se inserida num quadro de reinfeção ou reactivação da infecção materna. Em populações de elevada taxa de seropositividade como a nossa, apesar de infecção mais ligeira esta é a situação que dá lugar ao maior número de crianças infectadas.

Uma das polémicas mais acesas em redor do CMV diz respeito á necessidade ou não de rastrear todas as grávidas serologicamente. Estudos bem fundamentados e o bom senso comum ditam que o rastreio não tem utilidade clínica à luz dos conhecimentos actuais. O mesmo não se poderá dizer se for descoberta a vacina ou uma terapêutica eficaz para a infecção congénita. Assim o diagnóstico pré-natal deve ser desencadeado face a achados ecográficos de anomalia congénita, situação em que se evolui para o estudo da serologia materna e, face a dados mais concretos, para a amniocentese.

Os resultados da terapêutica com imunoglobulina e ganciclovir têm resultados erráticos parecendo que, em alguns casos, a criança beneficiou grandemente da sua administração.

Palavras-chave: Infecção congénita, CMV, rastreio

INFECCÃO NO AMBULATÓRIO - OS PRIMEIROS 28 DIAS DE VIDA

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

1ª Reunião Pediátrica - Infecciologia no Ambulatório. Hospital CUF Descobertas

Lisboa, 12 e 13 de Fevereiro 2004 (Palestra em Mesa Redonda)

Durante os primeiros 28 dias de vida o recém-nascido pode manifestar sinais de doença adquirida em qualquer altura da sua curta vida: in útero - infecção congénita; no período peri parto – infecção perinatal ou após o nascimento – infecção da comunidade. A infecção congénita de um RN que nasceu aparentemente saudável pode ocorrer se a infecção materna teve lugar no final da gravidez. Pode acontecer por exemplo na sífilis congénita. Do mesmo modo, um agente infeccioso adquirido no periparto pode provocar doença apenas muitos dias após o nascimento de uma criança que até aí se manteve colonizada. Pode acontecer, por exemplo, se a mãe for portadora de *Streptococcus* do grupo B. Já a infecção com origem na comunidade pode ser provocada por um qualquer dos agentes que provoca infecção em qualquer outro grupo etário. Por esse motivo uma história clínica detalhada onde devem ser incluídos os antecedentes pessoais – a história da gestação - a história do

parto e o contexto epidemiológico, são fundamentais para as hipóteses diagnósticas, o provável agente etiológico e até para avaliar da potencial gravidade da doença.

A sintomatologia é monótona ou por vezes nem tanto mas, frequentemente, apenas nos diz que o RN está doente. A rápida evolução da infecção no período neonatal, a gravidade de que se pode revestir e os exames de que se necessita para um diagnóstico correcto implicam que, em todos os casos de suspeita de infecção no período neonatal o doente seja dirigido para um centro hospitalar. Em caso de infecção bacteriana a terapêutica é sempre dupla e administrada por via endovenosa após colheita de produtos para exames culturais.

Palavras-chave: Recém-nascido, Infecção, Ambulatório

TOXOPLASMOSE CONGÉNITA – PERSPECTIVA CLÍNICA

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

Symposium “Toxoplasmose Congénita” Biomérieux.

Lisboa, Maio de 2004 (Palestra)

A toxoplasmose congénita é uma das patologias neonatais mais complicadas e trabalhosas para o RN, para a mãe e o médico. Os resultados só são compensadores em duas situações: quando o RN não está afectado ou, quando infectado, fica sem sequelas como resultado do tratamento. Para tanto temos que nos valer da nossa capacidade de convencer os pais de que a terapêutica é útil. E, antes de lá chegar, tentar compreender bem a evolução da serologia materna, interpretar resultados e chegar o mais próximo possível de um diagnóstico correcto. Esta tarefa é frequentemente difícil por vários condicionalismos tão simples como, por exemplo, as análises maternas terem sido realizadas em laboratórios diferentes.

Uma das grandes polémicas actuais em relação à toxoplasmose diz respeito à utilidade do diagnóstico pré-natal (DPN) e da terapêutica fetal e neonatal. Contudo, muitos estudos realizados em França por autores conceituados demonstram que a terapêutica fetal é útil justificando assim a importância de um DPN acurado. Demonstram também que a terapêutica pós-natal diminui a gravidade ou leva ao desaparecimento da retinopatia, reduz o volume das calcificações em 75% dos casos, leva a um desenvolvimento intelectual normal em crianças sem hidrocefalia verificando-se mesmo um desenvolvimento normal em 50% dos casos de crianças que já tinham hidrocefalia.

A interrupção médica da gravidez pode ser oferecida em situações em que a primeira infecção materna ocorreu muito precocemente na gravidez ou, mais tarde, dentro dos limites legais se comprovar afeção fetal.

Palavras-chave: Infecção congénita, Toxoplasmose, diagnóstico, terapêutica

DOES ADMINISTRATION OF EXOGENOUS SURFACTANT OF ANIMAL ORIGIN (ESAO) INFLUENCES C-RP VALUES?

Maria Teresa Neto, António Amador, Micaela Serelha

NICU – Dona Estefânia Hospital, Lisbon – Portugal

6th International Congress on Pediatric Pulmonology

Lisboa, Fev-Março 2004 (Comunicação oral)

Background: C-RP is a very important marker to help differential diagnosis between pneumonia and hyaline membrane disease (HMD) in preterm newborn babies but it is said to be influenced by ESAO administration.

Objective: To determine if ESAO administration influences C-RP values in a population of newborn infants.

Design: Retrospective study.

Setting: Tertiary referral NICU

Patients and Methods: Patients were selected amongst newborn babies sequentially admitted with and definitely classified as having had HMD from January 1997 through December 2002. Those in whom any kind of infection could not be excluded were not enrolled. Two kinds of ESAO were used: Curosurf® was given at a dose of 200 mg/kg and Survanta® at a dose of 100 mg/kg. C-RP values determined after the first dose of ESAO and during the first 4 days of life were registered.

Results: One hundred and one newborn babies were eligible; 28 were excluded because surfactant was not administered (n=10), surfactant was other than ESAO or could not be determined (n=3), C-RP was not requested (n=8) or neonatal infection could not be clearly excluded (n=7). Two hundred and thirty two C-RP determinations were made (median - 4 determinations). Amongst the 73 newborn babies that were subject of the study (63 with Curosurf® and 10 with Survanta®), 21 (28.8%) had at least one C-RP value superior or equal to 1 mg/dL at any time during the first four days of life: 4 (5.5%) in the first determination after the first dose and, respectively, 10 (13.7%), 8 (11.0%), 6 (8.2%) and 5 (6.8%) of the babies in the following determinations. Babies with all C-RP values under 1 mg/dL had lower gestational age and lower birth weight but these differences were not significant. Also the volume of ESAO was lower in this group. One dose of surfactant was given to 40 patients; from these, 20% had C-RP value over 1 mg/dL, while in the babies with 2 and 3 or more doses the percentage was respectively 40% and 38.5%; these differences were not significant.

Discussion and Conclusions: We can speculate that positive C-RP values in newborn babies to whom ESAO was administered were due to hazard. However this percentage is too high to consider this hypothesis and all patients suspected of being infected were excluded. It was not possible to correlate the volume of surfactant administered to the increment of C-RP values because of the small number of patients. The C-RP elevation after ESAO therapy may be related to an inflammatory reaction initiated with the entrance of heterogeneous proteins in the tracheobronchial tree. We admit that C-RP is out of value to differentiate between HMD and pneumonia in newborn babies treated with ESAO but more studies are needed to confirm it.

Key-words: HMD, Surfactant, false positive C-RP

O NEONATOLOGISTA, O CENTRO DE DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL E A PATOLOGIA MALFORMATIVA DO FETO

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

Patologia fetal malformativa - O papel do neonatologista. Comemorações do 3º aniversário do Serviço de Ginecologia/Obstetrícia do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa, 3 de Abril 2004 (Palestra em Mesa redonda)

As vantagens do diagnóstico pré-natal (DPN) de anomalias congénitas são múltiplas: possibilidade de dirigir a grávida para um centro terciário para confirmar a patologia e programar a actuação futura; preparar psicologicamente os pais para que aceitem o diagnóstico; programar a via, a data do parto e o local onde a criança deve nascer e permitir aos neonatologistas e cirurgiões pediátricos a preparação para receber este RN de modo a otimizar cuidados. O papel do Neonatologista é dar apoio em situações de diagnóstico de patologia fetal malformativa, infecciosa ou outra, sobre patologia materna com repercussão sobre o feto, quando o feto é viável e esteja programado para nascer com uma anomalia susceptível de correcção. Uma vez diagnosticada a patologia malformativa deve ser marcada entrevista entre os pais da criança e o neonatologista. A entrevista pode ocorrer no local da consulta do CDPN em conjunto com o obstetra e o cirurgião. As funções do Neonatologista são explicar aos pais a patologia encontrada; informar sobre todas as possibilidades terapêuticas e esclarecer quais as melhores, mesmo que não estejam disponíveis no centro onde trabalha; facilitar transferência para outro centro caso seja necessário; falar das complicações possíveis, do tempo de internamento, do prognóstico a curto, médio e longo prazo, da experiência e dos resultados no centro onde trabalha; falar da necessidade de admissão em cuidados intensivos, apresentar a unidade e a equipa que vai receber o filho. O parto deve ser programado de modo a haver vaga disponível na UCIN e disponibilidade do neonatologista e do cirurgião indicado para essa patologia. O Neonatologista deve preparar o nascimento e a reanimação, assistir ao parto, transferir a criança para a UCIN, avaliar clinicamente a situação, solicitar os exames que entender apropriados e a observação por outras especialidades caso esteja indicado. A finalidade é esclarecer a situação no espaço de tempo adequado e dar aos pais uma informação pormenorizada em tempo considerado aceitável. Depois das acções todas desenvolvidas é ainda papel do Neonatologista transmitir os resultados ao CDPN, discutir os procedimentos e criticar aspectos menos claros, acompanhar os pais, ouvir dúvidas e esclarecê-las.

Palavras-chave: Centro de Diagnóstico Pré-Natal, Neonatologista,

ALEITAMENTO MATERNO E INFECÇÃO

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

Workshop da Secção de Neonatologia da SPP “Aleitamento materno”

Setúbal, Maio de 2004 (Palestra)

A complexa composição química do leite materno torna-o um alimento inimitável sob todos os pontos de vista. Desempenha funções de alimento e de medicamento com acção curativa e preventiva sobre um leque enorme de doenças da infância e da idade adulta e fornece todos os macro e micro nutrientes necessários para que o ser humano cresça e se desenvolva física, intelectual e emocionalmente durante um dos períodos mais importantes da sua vida. Existem situações infecciosas maternas que contra indicam a amamentação, escassas e bem definidas – infecção pelos vírus da imunodeficiência humana (VIH), vírus humano da leucemia de células T (HTLV 1), vírus humano T linfotrópico II (HTLV II), formas infecciosas de tuberculose, varicela materna ou lesões herpéticas da mama, ou o risco de infecção por CMV que correm os RN grande pré-termo filhos de mãe com IgG positiva. Por isso deve ser considerado o tratamento deste leite por pasteurização, procedimento que elimina o VIH e o CMV e diminui o título de outros vírus.

Mas o mais importante do que isso é o conhecimento de que o aleitamento materno funciona como profilático da infecção. Após o nascimento, a colonização precoce com múltiplas bactérias da mãe e o desenvolvimento de lactobacilos e bifidobactérias, essenciais para competirem com aquelas, constituem factores essenciais para uma flora intestinal saudável. Esta colonização cólica é atingida naturalmente no RN de termo desde que se verifiquem 3 condições essenciais: parto por via vaginal, cuidados prestados pela mãe e aleitamento materno. A intervenção médica sobre o RN grande pré-termo altera este cenário condicionando que a colonização do intestino do RNPT seja tardia, com poucas bactérias, altamente patogénicas, seleccionadas, multirresistentes e que a população de lactobacilos e bifidobactérias seja escassa ou nula. A consequência pode ser a sépsis ou a enterocolite necrosante. O leite humano é um simbiótico – o primeiro e o melhor, uma fonte natural de lactobacilos e bifidobactérias (pró-bióticos) e uma fonte natural de oligossacáridos (pré-bióticos). Entre os inúmeros componentes do leite humano realçamos como protectores ou agentes activos contra a infecção os componentes anti microbianos, os anti inflamatórios, os anti oxidantes e os factores de crescimento. Muitos componentes são multi funcionais e por isso aparecem em vários grupos. São exemplo disso a lactoferrina com actividade anti microbiana, anti inflamatória, anti oxidante e anti proteases e a IgA secretória e a lizozima ambas com actividade anti microbiana e anti inflamatória. Muitas situações infecciosas podem ser evitadas se a criança for amamentada - sépsis, meningite, pneumonia, otite média, infecção urinária, diarreia, enterocolite necrosante, infecção pelo VSR, para não falar de doenças não infecciosas do adulto como a doença de Crohn, a diabetes tipo I ou as doenças alérgicas. O leite materno é um bem de primeira necessidade para aquele RN, com produção por vezes escassa, com volume e composição variáveis ao longo do dia, dos dias e dos meses, com uma propriedade muito específica. Aquele leite é personalizado, é produzido para aquela criança e é ela que dele tirará o maior proveito. E é bom que esse privilégio não lhe seja recusado.

Palavras-chave: Aleitamento materno, Infecção, Prevenção

MARKERS OF BACTERIAL NEONATAL INFECTION

Maria Teresa Neto, A Bento, JM Videira Amaral

NICU - Hospital de Dona Estefânia, Lisboa, Portugal

46th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Research

Estocolmo, Setembro de 2004 (Comunicação livre – Poster com apresentação oral)

Infection continues to be a challenging issue for neonatologists. C-RP is the most used marker of neonatal infection but its sensitivity is low. It is supposed that TNF α , IL6 and IL8 be positive before C-RP. Also procalcitonin (PCT) has been advocated as an early marker of bacterial infection.

Objective: To assess the utility of these markers in the diagnosis of neonatal bacterial infection. Setting: Tertiary referral NICU.

Design: Prospective study.

Patients and methods: Markers were studied on the remaining plasma of blood samples taken for clinical evaluation. Two groups of patients were designed: infected babies – clinical and laboratory signs of infection, improvement on antibiotics, positive or negative blood cultures, classified on discharge as having had sepsis, septicaemia, pneumonia or other infections; group 2 – non-infected babies, with no clinical or laboratory signs of infection, definitively classified as non-infected. Cut-off for C-RP, PCT, TNF α , IL6 and IL8 was set respectively at 1.5 mg/dL, 2ng/mL, 10 pg/mL, 70 pg/mL and 60pg/mL. Mann-Whitney test and comparison of two proportions were used. Approval of the hospital ethics committee was obtained.

Results: Two hundred and twenty eight babies were studied accounting for 245 episodes of infection or non-infection. Median of gestational age and birth weight were 38 weeks and 2875gr; 87 infants were preterm, 22 VLBW and 50 LBW. There were 91 episodes of infection - 28 septicaemia, 33 clinical sepsis, 19 pneumonia and 11 other infections - and 154 episodes of non-infection. All markers except PCT reached statistical significance to differentiate between infected and non-infected infants. IL6 and IL8 were influenced by gestational age. C-RP had the most confident results. Considering babies with sepsis and septicaemia, the best sensitivity and NPV were for TNF α (0.78 and 0.91) and the best specificity and PPV for C-RP (0.95 and 0.85). PCT had the lowest values. None of the markers help in the diagnosis of “Pneumonia” and “Other infections”. In babies with sepsis and septicaemia, C-RP and TNF α taken together improve sensitivity to 0.88; also C-RP and IL8 taken together reached a NPV of 0.95. Twelve to 24h later C-RP alone reached a sensitivity of 0.90 and a specificity and PPV of 1. In infected babies C-RP was still rising, while the other markers were already getting down.

Conclusion: The specificity of C-RP alone, the sensitivity of C-RP and TNF α and NPV of C-RP and IL8 taken together suggest that these three markers could help neonatologists to prescribing antibiotics or to stop them without fear of misuse.

Key-words: Neonatal infection, citokines, C-RP

GROUP B STREPTOCOCCUS NEONATAL INFECTION

Maria Teresa Neto, Ana Nunes, Mário Mateus.

Portuguese Paediatric Surveillance Unit (PPSU) – Portugal

Comunicação livre oral - 3rd Meeting of the INoPSU - Paediatric Surveillance - From National Dimension to International Collaboration. Lisboa, Abril de 2004

XIX European Congress of Perinatal Medicine

Atenas, Outubro de 2004 (Comunicação livre)

Proceedings of the XIX European Congress of Perinatal Medicine; ed. Medimond, Atenas, 2004;335-9. (Publicação)

Background: Group B *Streptococcus* (GBS) is one of the most common pathogens in the neonatal period.

Aim:

- 1) To assess the epidemiology of GBS infection in Portuguese newborn babies
- 2) To determine if prophylaxis of GBS neonatal infection can be based only on maternal risk factors.

Design: National epidemiologic surveillance.

Methods and patients: The surveillance was programmed for three years and started on April 1st, 2001. This presentation comprises cases reported during 30 months, from the beginning of the study through August 2003.

Results: 168 cases of GBS infection were fully reported (estimated incidence – 0.6/1000LB). Infection before 7 days of life occurred in 140 newborn babies (83%), between 7 and 28 days in 18 and after 28 days in 10. The incidence of early infection was 0.5/1000LB and of late infection of 0.1/1000LB. There were 132 term babies (79%), 113 of whom were still before 7 days of life. There were 142 cases of septicaemia; 32 babies had meningitis and 29 pneumonia, with or without positive blood culture. Concerning maternal risk factors of term babies with infection before 7 days of life we found that only 39 mothers had had intrapartum fever or membranes rupture over 18 hours. Amongst the 51 babies born by caesarian section, 11 had rupture of membranes during surgery, 6 of whom were infected within the first 72h of life. Lethality was 8.3%; it was 7.9% and 10.7% respectively for infection under and upper 7 days of life and 19.4% in preterm vs 5.3% in term babies.

Conclusions: GBS infection seems to be predominantly an early infection of the term baby and rare after the first month of life. GBS prophylaxis based on risk factors would leave undetected 75% of term infected babies. These data suggest that, in Portugal, universal GBS screening should be advised.

Key- words: Pregnancy screening, group B *Streptococcus*, neonatal infection

CUIDADOS AO RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO NO HDE

Graça Henriques, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

Jornadas da Secção de Neonatologia da SPP

Lisboa . Novembro de 2004 (Comunicação livre)

Objectivo: Avaliar o desempenho da unidade de cuidados intensivos neonatais (UCIN) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) no tratamento do recém-nascido de muito baixo peso (RNMBP), desde a reabertura da maternidade, em Abril de 2001.

Metodologia: Estudo prospectivo observacional, a partir dos dados do Registo Nacional do RNMBP. Foram englobadas as crianças com peso ao nascer > 400g e < 1500g nascidas no HDE e admitidas na UCIN e as transferidas do exterior com menos de 24h de vida. Os dados abrangem os 3 anos compreendidos entre Abril de 2001 e Abril de 2004 e referem-se ao período de internamento.

Resultados: Durante o período em estudo foram admitidos na UCIN 109 RNMBP, dos quais 85 preenchiam as condições do estudo; destes, 36 (42%) foram transferidos *in utero*. Em 93% dos casos houve consultas pré-natais e em 83% foram administrados corticóides pré-natais (CPN). Em 36% dos casos a prematuridade foi espontânea; nasceram por cesariana 77% dos RN. A mediana da IG foi de 29 semanas (24-35S) e a do PN 1099g (455-1485g); as medianas de CRIB e NTISS foram respectivamente 3 (0-18) e 14 (7-28), a taxa de gemelaridade foi de 13%. A mediana do tempo de internamento na Unidade foi de 21 dias (1-200) e de 4 dias (1-80) em cuidado intensivos. Tiveram DMH 52% dos RN, 10% ar ectópico e 9% DBP; 85% necessitaram de suporte ventilatório: 55% SIPPV ou PSV com VG, 28% CPAP nasal exclusivo e 2% VAF; 11 RN (12%) tiveram persistência do canal arterial, dos quais 2 foram submetidos a encerramento cirúrgico. Quinze RN (18%) tiveram HIV e 6 RN tiveram LPV quística; 9% dos RN tiveram ROP; 30,6% tiveram sépsis de origem hospitalar e 2% ECN. Em 12% dos RN havia patologia malformativa major. Faleceram 18 RN, dos quais 1 com anomalia congénita incompatível com a vida (mortalidade corrigida 20%); 14 faleceram antes dos 7 dias de vida (8,2%) e 2 após os 28 dias (2,35%). Na alta, 76% dos RN não apresentavam sequelas.

Comentários: Os anos do estudo correspondem à reabertura da maternidade do HDE. O movimento do RNMBP da UCIN reflecte a realidade dum instituição de referência para fetos e recém-nascidos com anomalias congénitas major. Salienta-se a referência atempada, que permite uma elevada proporção de indução maturativa com corticoterapia pré-natal. A UCIN adoptou nesta nova fase de actividade as mais recentes técnicas de ventilação sincronizada com pressão de suporte e volume garantido, assim como as estratégias de CPAP nasal exclusivo. Apenas a futura comparação com os resultados de unidades de características semelhantes, no mesmo período, permitirá a validação externa destes resultados.

Palavras-chave: Qualidade de cuidados, Patologia, RNMBP

O RECÉM-NASCIDO E A POSIÇÃO NO BERÇO

Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia

Reunião do Serviço de Pediatria do Hospital CUF Descobertas

Lisboa, 11 de Novembro de 2004 (Palestra)

Classicamente a criança era colocada no berço em decúbito lateral ou dorsal. O decúbito ventral foi introduzido no princípio da década de 70 do séc. XX , mais especificamente após o Congresso de Pediatria de Viena, em 1971. Os médicos garantiam que este decúbito era seguro. Os países desenvolvidos, onde as notícias chegam com facilidade, a medicina está mais evoluída e os cuidados médicos têm maior cobertura, adquiriram o decúbito ventral como uma medida absolutamente segura. Os mais recônditos e mais pobres mantiveram os hábitos ancestrais, quer eles fossem bons quer fossem maus. Na realidade, sobretudo no RNPT, o decúbito

ventral condiciona uma melhor ventilação quer o RN esteja ventilado ou não, estabiliza a respiração e fornece suporte mecânico ao tórax, estabilizando-o e diminuindo o esforço respiratório. Os RNPT em decúbito ventral têm períodos de sono activo e períodos de choro mais curtos. Em decúbito ventral o sono é mais profundo, os períodos de sono calmo são duplos do decúbito dorsal e o despertar mais difícil qualquer que seja a fase do sono. A possibilidade de acordar é uma das hipóteses de sobreviver em muitas situações de risco de vida - hipotensão, apneia prolongada ou engasgamento. Nos primeiros 6 meses de vida é no sono activo que se acorda mas, se predomina o sono calmo (decúbito ventral) a criança pode não conseguir acordar. No decúbito ventral os mecanismos de protecção da laringe contra a aspiração estão comprometidos, nomeadamente a deglutição, o despertar e o reflexo expiratório. Por outro lado o reflexo químico laríngeo está exacerbado, induzindo apneia ao mínimo estímulo. A frequência cardíaca (FC) é mais elevada mas a variabilidade é menor e a controlo autonómico está bloqueado. Isto condiciona que o despertar, quando é conseguido, não é acompanhado de aumento da FC e da pressão arterial. Estas manifestações do Sistema Nervoso Autónomo que ocorrem durante o despertar normal - subida da FC, subida da pressão arterial e movimentos corporais - são de importância fundamental. O conceito de morte súbita remonta ao início da década de 60 mas a correlação entre decúbito ventral e morte súbita só surgiu no início dos anos 90. Em 1992 a AAP emanou directivas para que as crianças não fossem deitadas em decúbito ventral e, em 1994, para que fossem deitadas apenas em decúbito dorsal. A implementação desta medida correlacionou-se positivamente com a diminuição dos casos de síndrome de morte súbita (SMS). O SMS ocorre raramente antes do mês de idade, atinge o pico entre os 2 e os 4 meses e a partir dos 5 meses o número de casos diminui. O decúbito ventral é considerado a causa mais directa de SMS. Contudo a morte em decúbito ventral está associada a tantas condições - inerentes ao próprio lactente, a condições físicas extrínsecas, a condições sociais - que é necessário cumprir uma série de procedimentos e averiguações de modo a poder excluir muitas destas condições na SMS do lactente.

Palavras-chave: Recém-nascido, síndrome da morte súbita, posição no berço

COLOCAÇÃO E MANUTENÇÃO DE CATETERES VENOSOS CENTRAIS NO RECÉM-NASCIDO.

Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Armandina Horta, Paolo Casella, Rita Ventura.

In: Consensos Nacionais em Neonatologia. Ed. Secção de Neonatologia da S.P.P., Angelini Farmacêutica, Coimbra, 2004;199-205.

O cateterismo venoso central (CVC) é uma técnica muito frequente em recém-nascidos (RN) admitidos em Cuidados Intensivos Neonatais. Apesar do uso frequente, não existem normas nacionais sobre a colocação e manutenção destes dispositivos que podem associar-se a complicações graves infecciosas ou mecânicas. Por isso, as indicações para a sua colocação devem ser muito precisas, a escolha do tipo de cateter deve estar relacionada com o tempo previsível de necessidade do mesmo, quem coloca o cateter e onde, deve ser decidido de acordo com o tipo de cateter indicado. As técnicas de assépsia devem ser rigorosas. O controlo radiológico após a colocação e antes de iniciar perfusões deve ser rotina. As principais indicações para colocação de um CVC em neonatologia dizem respeito ao RN de muito baixo peso e ao RN cirúrgico. Os cateteres da veia umbilical e os CVC de inserção periférica podem ser introduzidos na UCIN, os primeiros por médicos os segundos por médico ou enfermeira. Os CVC percutâneos e os de longa duração devem ser colocados em bloco operatório por cirurgião. As torneiras dos sistemas de perfusão, o local de inserção e os pensos no local de inserção têm normas apropriadas de manuseamento e manutenção. O CVC deve ser retirado logo que se torne desnecessário ou, antes, se houver complicação mecânica ou clínica compatível com infecção por fungos ou por *S.aureus* ou bacteriemia persistente.

Palavras-chave: Normas, Cateterismo Venoso Central, Complicações

RISCO INFECCIOSO E RASTREIO SÉPTICO

Almerinda Pereira, Matos Marques, Conceição Casanova, Maria Teresa Neto.

In: Consensos Nacionais em Neonatologia. Ed. Secção de Neonatologia da S.P.P., Angelini Farmacêutica, Coimbra, 2004;185-90.

O risco infeccioso bacteriano no período perinatal deve ser reconhecido pelo pediatra/neonatologista de modo a poder actuar de acordo com a situação: vigiar o recém-nascido (RN), pedir exames complementares de

diagnóstico que possam esclarecer se o risco deu lugar à ocorrência de doença e se há necessidade de iniciar terapêutica. No período periparto muitas situações maternas constituem risco infeccioso para o RN. A corioamnionite, apesar da dificuldade do diagnóstico, constitui o risco mais grave que implica frequentemente tratamento do RN. O rastreio séptico passa pelo pedido seriado de exames complementares de diagnóstico indirecto de infecção que pode dar uma indicação se o RN está infectado ou não. Os mais frequentemente utilizados são a PCR, a contagem leucocitária, a contagem de neutrófilos e de plaquetas. Na contingência de uma mãe tratada com antibióticos a hemocultura do RN é frequentemente negativa pelo que estes exames podem suportar a tomada de decisão de iniciar terapêutica com antibióticos ou interrompê-los.

Palavras-chave: Risco infeccioso bacteriano perinatal, rastreio séptico

POLÍTICA NACIONAL DE SAÚDE PERINATAL.

Maria Teresa Neto, José Carlos Peixoto, José Manuel Martins Palminha, Octávio Cunha.

In: *Nascer Prematuro em Portugal*

Prémio Bial de Medicina Clínica 2002. Ed. Bial, 2004;15-27.

A reforma da política nacional de saúde perinatal efectuada na sequência do trabalho e das propostas da Comissão Nacional de Saúde da Mulher e da Criança em 1989, revolucionou de modo marcante o panorama da medicina portuguesa. A repercussão sobre os índices de mortalidade perinatal, neonatal e materna foi de tal modo grande que, em menos de 10 anos, Portugal ficou colocado acima da média das taxas europeias, bem longe de um último lugar bem afastado onde se costumava localizar. Esses elevados índices foram obtidos apenas à custa de organização, entusiasmo e trabalho conjunto de obstetras e pediatras que se empenharam de modo continuado em aplicar as medidas preconizadas. Algumas dessas medidas tinham um carácter anti popular marcado, nomeadamente a concentração dos nascimentos em hospital de referência mas também a população soube entender que mais valia uma boa assistência e que essa devia ser hospitalar. Apesar dessa medida o número de partos hospitalar subiu de modo a atingir os quase 100% (alguns, mais rápidos, ainda ocorrem no domicílio ou na ambulância), e desceu o número de mortes maternas. Os neonatologistas também se reuniram em sociedade científica e isso deu-lhes força e conhecimentos redobrados. Iniciaram estudos multicêntricos, passaram a divulgar resultados e foi iniciada a divulgação de que, na Europa, existia um país que se chamava Portugal onde também havia RN.

Palavras-chave: Cuidados de saúde perinatal, organização, qualidade

RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO : PATOLOGIA INFECCIOSA.

Maria Teresa Neto, Micaela Serelha, Graça Henriques.

O Período Neonatal – Morbilidade e Intervenções.

In: *Nascer Prematuro em Portugal*.

Prémio Bial de Medicina Clínica 2002. Ed. Bial, 2004;91-135.

Fundamento teórico: A infecção de origem hospitalar (IH) é das patologias mais temíveis no recém-nascido de muito baixo peso (RNMBP). Depende de factores intrínsecos do RN mas também de factores extrínsecos relacionados com a patologia da base e com a UCIN onde é admitido e varia muito de unidade para unidade. Apesar de menos frequente a infecção de origem materna habitualmente é mais grave e leva a mortalidade mais elevada. Objectivo: Estudar as taxas de IH e infecção de origem materna nos RNMBP em Portugal. Doentes e Métodos: Os dados foram colhidos a partir do Registo nacional do RNMBP entre os anos de 1998 e 2000. As definições estão referidas em trabalhos anteriores No Registo Nacional a infecção é declarada de modo grosseiro sendo difícil avaliar a evolução das taxas ao longo dos anos. Contudo, por melhoria deste, foi possível estudar os anos de 1998 a 2000. Resultados: A infecção de origem materna ocorreu em 76/1000 nados vivos de MBP e a hemocultura foi positiva em 49 dos 216 casos. O agente mais comum foi o *Streptococcus* do grupo B com uma taxa de 5,9/1000 nados vivos de MBP. A letalidade da infecção de origem materna foi 20,8%. A IH ocorreu em 31% dos RNMBP. A taxa de septicémia de origem hospitalar foi de 21% e o agente mais frequentemente isolado foi o *Staphylococcus* coagulase negativa (SCN). A taxa de infecção por SCN, um parâmetro de controlo da IH foi de 10% em valor muito aceitável comparado com os referidos em unidade estrangeiras. A letalidade da IH foi 8% muito inferior á da infecção de origem materna. Conclusão: A infecção

de origem materna é muito frequente no RNMBP e tem elevada letalidade. O controlo da IH é fundamental para se diminuir as elevadas taxas que condicionam morbilidade e mortalidade acrescida, maior tempo de internamento e maiores gastos hospitalares.

RECÉM-NASCIDO DE MUITO BAIXO PESO: MORTALIDADE E CAUSAS DE MORTE

Maria Teresa Neto, Graça Henriques, Micaela Serelha, Maria das Neves Tavares, Daniel Virella.

In: *Nascer Prematuro em Portugal*

Prémio Bial de Medicina Clínica 2002. Ed. Bial, 2004;161-74.

Os avanços tecnológicos e científicos vividos nos últimos anos influenciaram de modo positivo e significativo a sobrevivência do Recém-Nascido de Muito Baixo Peso (RNMBP). Muitas das patologias que há apenas 15 anos eram a causa comum de morte neonatal neste subgrupo de RN passaram a ser obsoletas.

Objectivo: Estudar as taxas de mortalidade e as causas de morte do RNMBP em Portugal. **Origem dos dados:** Os dados foram colhidos a partir dos Registo Nacional do RNMBP. **Definições:** Os termos encontram-se definidos em trabalho anterior. **Resultados:** Faleceram 964 RNMBP correspondendo a 23,1% dos nados vivos registados entre Janeiro de 1996 e Dezembro de 2000. Destes, 940 faleceram em meio hospitalar, antes da alta: 86 (9,2%) na sala de partos - dos quais 47 por imaturidade e 26 por anomalias congénitas graves - 22 em unidade neonatal não sujeitos a intervenção médica e 832 em unidade neonatal sujeitos a tratamento. Vinte e dois RN faleceram após a alta - em 6 sabe-se que a causa de morte foi a síndrome da morte súbita do lactente e 11 patologia infecciosa. Não houve sobreviventes com 22 semanas de IG e os sobreviventes de 23 s foram esporádicos. O limiar da viabilidade desceu das 27 semanas em 1996 para as 26 em 1997 sendo igual em 2000. Nos RN com PN > ou igual a 1000g a probabilidade de morte ao nascer foi de 9,6% e reduzindo drasticamente a cada dia que passa durante a 1ª semana de vida. Os valores são muito diferentes para o RN com PN < 1000g - ao nascer a probabilidade de morrer foi de 41% e reduziu para metade aos 10 dias de vida. A causa de morte mais frequente foi a infecção seguida da hemorragia do sistema nervoso central. As anomalias congénitas constituem a 4ª causa de morte.

Conclusão: O estudo da mortalidade de uma população é um importante instrumento de avaliação de qualidade de cuidados. As taxas de mortalidade em Portugal desceram de modo muito evidente traduzindo essa melhoria. O limiar da viabilidade em Portugal é de 26 semanas.

OSMOLALITY OF PRETERM FORMULAS SUPPLEMENTED WITH GLUCOSE POLYMERS AND MEDIUM CHAIN TRIGLYCERIDES.

Luís Pereira da Silva¹, Mónica Pitta Grós Dias², Daniel Virella¹, Micaela Serelha¹.

¹ NICU, Hospital Dona Estefânia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, ² Dietetic Service, Hospital Dona Estefânia. Lisbon, Portugal.

45th Annual Meeting of the European Society for Pediatric Research
Estocolmo, 19/9/2004 (Poster).

Abstract publicado em *Pediatric Research* 2004;56:500.

Background: Addition of energy supplements to preterm formulas is a possible strategy to increase the enteral energy intake without increasing the fluid intake in infants requiring fluid restriction, in conditions like bronchopulmonary dysplasia. This manipulation of standard formulas may lead to undesirable increase in osmolality of feeds, the maximum recommended limit being 400 to 425 mOsm/kg. **Objective:** To measure the osmolality of several commercialized preterm formulas, after supplementation with glucose polymers (GP) and medium chain triglycerides (MCT). **Methods:** Osmolality was measured by the freezing point depression method. Six powdered formulas with concentrations of 14g/100ml and 16g/100ml, and five liquid formulas were analyzed. The powdered formulas at both mentioned concentrations, and the liquid formulas, were supplemented with 10% (low supplemented - LS) or 20% (high supplemented - HS) of additional calories, respectively, as GP and MCT, maintaining a 1:1 glucose:lipid calorie ratio. Inter-analysis and intra-analysis coefficients of variation of the measurements were always < 3.9%. **Results:** The mean osmolality (mOsm/Kg) of the analyzed non-supplemented formulas vary between 268.5 and 315.3 mOsm/Kg, increasing by 3 to 5% in LS formulas, and by 6 to 10% in HS formulas. No analyzed formula exceeded 352.8 mOsm/Kg. **Conclusion:** Most of the supplemented formulas provide the minimum energy necessary for infants submitted to fluid restriction, without exceeding the maximum recommended osmolality for neonatal feedings. Nevertheless,

compromise of the nutrient integrity of the formulas should be taken into account by adding energy supplements.

Key words: Bronchopulmonary dysplasia, Energy supplements, Glucose polymers, Osmolality, Preterm formulas.

(publicado no Anuário 2003 CD-ROM, pp.117, comunicação)

IMPROVING ACCURACY OF CROWN-HEEL LENGTH MEASUREMENT WHILE AVOIDING DISCOMFORT ON THE NEONATE.

Luís Pereira da Silva^{1,2}, K.I.M. Bergmans³, L.A.S. van Kerkhoven³, Frederico Leal¹, Daniel Virella¹, João M. Videira Amaral².

¹ NICU, Hospital Dona Estefânia and ² Department of Pediatrics, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal; ³ University Medical Centre St. Radboud, Nijmegen, The Netherlands.

Reunião Interdepartamental do Hospital de Dona Estefânia, 20/4/04.

45th Annual Meeting of the European Society for Pediatric Research

Estocolmo, 20/9/04 (Poster).

Abstract publicado em *Pediatric Research* 2004;56:500.

Objectives: To assess potential differences in discomfort during the first length measurement of neonates performed with one or both lower limbs extended, on the first and second day after birth. *Methods:* Healthy full-term neonates were systematically sampled. Crown-heel length was measured, using a 1 mm precision neonatometer, at circa 8 hours and 32 hours after birth, with one and both lower limbs extended. The Neonatal Facial Coding System was used to assess discomfort during measurements. Data were analyzed by parametric and nonparametric tests as appropriate. *Results:* Whatever the measurement technique, discomfort scores are significantly higher during the length measurement than at baseline. Whenever length measurements are performed, discomfort scores are significantly higher when extending both lower limbs rather than one lower limb ($p < 0.006$). The measured length is greater with one lower limb extended; however the difference decreases in time, being 0.19 cm (95% CI 0.1-0.3; $p < 0.001$) at circa 32 hours of age. No significant differences in length were found between measurements at circa 8 or 32 hours whatever technique used. The best correlation between length measurements with one or both lower limbs extended was observed at circa 32 hours after birth ($r=0.98$). *Conclusion:* Measuring crown-heel length with one lower limb extended cause less discomfort to the neonate than with both lower limbs extended without decreasing accuracy.

Key words: Discomfort assessment, Length measurement, Newborn infant.

ACKNOWLEDGING THE CONTRIBUTION OF REPORTING CLINICIANS IN PAEDIATRIC SURVEILLANCE STUDIES: THE PPSU PRACTICE.

Luís Pereira da Silva.

NICU, Hospital Dona Estefânia, Portuguese Paediatric Surveillance Unit, Lisbon

III International Network of Surveillance Units Meeting

Lisboa, 22/4/2004 (Comunicação em Mesa Redonda).

Abstract publicado no *Boletim da UVP-SPP* 2004;5:7.

Portuguese Paediatric Surveillance Unit (PPSU) studies depend on the contribution of reporting clinicians, investigators and administrators of the Unit. The success of these studies is to a great extent based on cases notified by paediatricians, whom also return “nil” cards that are essential for the determination of the incidence rates.

There are standard guidelines (Vancouver protocol) for authorship and contributorship of scientific papers. However, guidelines for particular aspects of contributorship, regarding the contribution of large scientific communities in surveillance studies, are not available.

The clinicians contributing to surveillance studies should feel that their voluntary participation is rewarded. The PPSU send cards to about 1500 paediatricians who were acknowledged in two ways: 1) One group of investigators included a list of all the paediatricians that had notified cases in the Acknowledgment section of

their papers; 2) After 30 months of PPSU activity a list of “loyal” paediatricians that always returned the monthly cards was published in the PPSU Bulletin.

Nevertheless, further alternatives for a more complete acknowledgement of the reporting paediatricians should be carried out by PPSU. Guidance provided by INoPSU to administrators of the paediatric surveillance units on how to encourage the investigators to appropriately acknowledge the contribution of the clinicians would be helpful.

Key words: Acknowledgement, Contributorship, Surveillance Studies.

SIMBIÓTICOS

Luís Pereira da Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

XII Jornadas de Pediatria de Évora

Évora, 14/10/2004 (Simpósio).

Designam-se por simbióticos a associação entre probióticos e prebióticos. Por definição, os probióticos consistem em culturas de microorganismos vivos que suplementam um alimento e são benéficos para o hospedeiro por melhorarem o equilíbrio da sua flora intestinal. Os prebióticos são ingredientes alimentares não digeríveis, que também beneficiam o hospedeiro ao estimular selectivamente o crescimento e/ou actividade de um número limitado de bactérias não patogénicas da flora endógena do cólon. O mecanismo de acção de ambos passa, portanto, pela modulação do ecossistema intestinal. Baseado no resultado de estudos recentes, tanto a indústria farmacêutica como a indústria alimentar têm proposto formulações e fórmulas para lactentes suplementadas com esses alimentos funcionais, no sentido de promover um efeito preventivo ou protector ao nível de certa patologia alérgica e infecciosa.

Palavras-chave: Prebióticos; Probióticos; Simbióticos.

PROBIÓTICOS E PREBIÓTICOS NA ALIMENTAÇÃO DO RECÉM-NASCIDO: UMA PERSPECTIVA ACTUAL

Luís Pereira da Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

Arquivos de Medicina 2004;18:33-8.

Os probióticos e prebióticos 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 afiguram-se 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.

(Publicado no Anuário 2003 CD-ROM, pp.116, comunicação)

ANUÁRIO – VALE A PENA CONTINUAR? A VISÃO DO ASSISTENTE.

Luís Pereira da Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

XI Reunião do Anuário do Hospital de Dona Estefânia

Lisboa 13/12/2004 (Comunicação em Mesa Redonda).

Ao fim de onze anos da sua edição (1993-2004), o autor faz um balanço não só da Reunião do Anuário, mas também da publicação *Anuário do Hospital de Dona Estefânia* (AHDE), ISBN 972-96348-3-1. A Reunião tem incidido na apresentação dos trabalhos científicos premiados, representando um estímulo para a melhoria da qualidade e um importante meio de divulgação, atendendo que são geralmente convidados moderadores exteriores ao Hospital, com reconhecido mérito científico, para arguir os referidos trabalhos. O AHDE tem representado a melhor forma de preservar da memória científica da Instituição, por coligir os resumos de todos os trabalhos científicos divulgados no ano transacto, nomeadamente dos comunicados e nunca publicados. Assim, o AHDE pode servir de autêntico instrumento bibliométrico, ao permitir a medição da produção científica e de investigação clínica.

Como propostas futuras, o autor sugere que a Reunião seja renovada, com redução do número de prémios e maior exigência na qualidade dos trabalhos distinguidos; os Cursos Satélite destinados a internos do complementar, onde habitualmente são tratados temas de grande importância prática, deverão ter maior relevância; haverá toda a vantagem que o AHDE seja editado em formato electrónico tendo em vista a sua maior difusão e utilidade.

Palavras-chave: Actividade científica; Anuário; Bibliometria; Investigação.

A SIMPLE EQUATION TO ESTIMATE THE OSMOLARITY OF NEONATAL PARENTERAL NUTRITION SOLUTIONS.

Luís Pereira da Silva, Daniel Virella, Graça Henriques, Mónica Rebelo, Micaela Serelha, João M. Videira Amaral.

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

Journal of Parenteral and Enteral Nutrition 2004;28:34-7.

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
(Publicado no Anuário 2003 CD-ROM, pp.119, comunicação)

ACTIVIDADE CIENTÍFICA E DE INVESTIGAÇÃO NUM HOSPITAL CENTRAL: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE DEZ ANOS.

Luís Pereira da Silva ¹, Sandra Afonso ¹, António Marques ².

¹ Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e ² Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

▪ Acta Médica Portuguesa 2004;17:304-316.

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. (Publicado no Anuário 2003 CD-ROM, pp.115, comunicação)

BRONCOSCOPIA NEONATAL: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE 67 CASOS E REVISÃO DAS SUAS INDICAÇÕES.

José A Oliveira Santos ¹, Luís Pereira da Silva ², António Clington ², Micaela Serelha ².

¹ Broncologia Pediátrica, Unidade de Pneumologia Pediátrica e ² Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

Acta Médica Portuguesa 2004;17:341-348.

A disponibilidade de broncoscópios cada vez mais sofisticados e versáteis tem alargado o espectro das indicações da endoscopia das vias aéreas no recém-nascido, quer no âmbito diagnóstico, quer terapêutico. Com este trabalho procede-se à análise retrospectiva das broncoscopias realizadas em recém-nascidos e revê-se as indicações desta técnica neste grupo etário.

Durante o período de 13 anos foram realizadas 67 broncoscopias em 63 pacientes, o que permitiu o diagnóstico de 45 anomalias e malformações da árvore traqueo-brônquica e a realização de 24 lavados bronco-alveolares. Foi possível resolver atelectasia persistente por remoção endoscópica de secreções em seis casos e, num recém-nascido com atresia do esófago, definir o trajecto fistuloso por “canulação” da fistula durante a cirurgia. O broncoscópio flexível foi preferencialmente utilizado para o diagnóstico por visualização directa e o rígido para a realização de alguns procedimentos diagnósticos e terapêuticos.

Entre as principais indicações da broncoscopia destacam-se: estridor, acesso não explicado de cianose, hemoptise, imagens pulmonares persistentes ou recidivantes, dificuldades na entubação e na extubação e perturbação persistente da ventilação. A broncoscopia permite ainda a realização de técnicas subsidiárias, como o lavado bronco-alveolar, a biópsia e a terapia com laser.

Palavras chave: Broncoscopia; Recém-nascido; Lavado broncoalveolar (Publicado no Anuário 2002, pp.53, comunicação)

NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NO RECÉM-NASCIDO.

Luís Pereira da Silva ¹, J. Castela ², L. Malheiro ³, M. Nona ².

¹ Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; ² Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Lisboa; ³ Hospital Nossa Senhora da Oliveira, Guimarães.

In: Secção de Neonatologia da S.P.P. ed. *Consensos Nacionais em Neonatologia*. Angelini Farmacêutica, Coimbra, 2004;127-33.

Com a nutrição parentérica, pretende providenciar-se, ao recém-nascido privado de utilizar a via entérica, 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 adaptar-se sempre às circunstâncias individuais.

Palavras chave: Nutrição parentérica; Recém-nascido.

(Publicado no Anuário 2003 CD-ROM, pp.117, comunicação)

REPERCUSSÃO DAS PRINCIPAIS PATOLOGIAS DO RECÉM-NASCIDO SOBRE A FUNÇÃO PULMONAR.

Luís Pereira da Silva.

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

I Cursos de pós-graduação sobre Ventilação Mecânica do Recém-Nascido, organizado pela UCIN e pelo Centro de Formação Profissional e Investigação do Hospital de Dona Estefânia.

Lisboa, 18 de Novembro de 2004 (Palestra em Curso Pós-graduação)

O autor especifica as repercussões fisiopatológicas na função pulmonar, em três patologias paradigmáticas em cuidados intensivos neonatais – doença das membranas hialinas, síndrome de aspiração de mecónio e hérnia diafragmática.

Ao melhor entender o modo como os mecanismos patogénicos interferem com os parâmetros da função pulmonar, nomeadamente a *compliance*, a resistência e os volumes, torna-se mais fácil tirar partido da versatilidade das novas estratégias da moderna ventilação convencional, incluindo a ventilação sincronizada com volume garantido.

Palavras chave: Função pulmonar; Recém-nascido; Ventilação.

UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

RESPONSÁVEL: DR.^a DEOLINDA BARATA

ACTIVIDADE CIENTÍFICA E DE INVESTIGAÇÃO NUM HOSPITAL CENTRAL: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE DEZ ANOS.

Luís Pereira da Silva ¹, Sandra Afonso ¹, António Marques ².

¹ Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e ² Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

Acta Médica Portuguesa 2004;17:304-316.

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.
(Publicado no Anuário 2003 CD-ROM, pp.115, comunicação)

PERFORMANCE OF FOUR ALGORITHMS FOR PROBABILITY OF DEATH IN PORTUGUESE PICU'S

Francisco Cunha *, Cristina Tavares **, Leonor Carvalho ***, Deolinda Barata ****, Teresa Cunha Mota *, Armando Teixeira-Pinto **

Projecto DAIP-CIP (<http://daipcip.med.up.pt>), H. S. João, UCIP* Porto, Serviço Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto**, H. Pediátrico UCIP*** Coimbra, H. D. Estefânia, UCIP ****, Lisboa

15th ESPNIC Medical and Nursing Congress

Londres, 16 a 18 de Setembro de 2004 (Comunicação oral e livro de Resumos 2004 ; 56)

Background: algorithms of probability of death (POD) have been used worldwide to evaluate quality of care delivered by PICUs. Nowadays there are two main algorithms systems, namely PRISM and PIM, each with an original and a recalibrated version (PRISM/PRISM-III and PIM/PIM2). Since March 2002, we have been collecting data from three major PICUs in Portugal to evaluate the performance of POD algorithms in our population. *Material and Methods:* gender, admission outcome, diagnostic group and all data required to calculate PRISM, PRISM-III(12h) and PIM, were prospectively collected from all admissions between 01/May/02 and 30/Apr/04. Since 01/May/03 we also collected data to compute the PIM2. PRISM, PIM and PIM2 were calculated according to the algorithms published in the literature. PRISM-III(12h) was computed using PICUES 3.2.3 software. Discrimination was assessed through the area under the receiver operating characteristic curve (ROC) and calibration through the Hosmer-Lemeshow Chi-square statistic and standardised mortality ratio (SMR).

Results: each PICU contributed with a similar number of patients (396, 345, 412), totalizing 1153 admissions. Median age was 41 months and 46% were male patients. Median length of stay was 2.7 days. Mortality rate during PICU stay was 10%. The results for PRISM, PRISMIII(12h), PIM and PIM2 were respectively: ROC(CI95%) - 0.89(0.85-0.92), 0.90(0.87-0.93), 0.83(0.79-0.87) and 0.89(0.84-0.93); Hosmer-Lemeshow Chi-square statistics (8df) – 25.5(p=0.001), 40.1(p<0.001), 35.5(p<0.001) and 25.3(p=0.001); and SMR - 0.87, 1.16, 1.49 and 1.74.

Conclusions: discrimination between death and survival was good for all algorithms, but calibration was poor for all of them, being best for PIM2 and PRISM. The opposite direction of SMR in these two algorithms make difficult to choose which performs best in the Portuguese population. These results, associated to the trend shown in recalibration of PRISM and PIM, makes us believe that case-mix is an important factor to consider when evaluating POD models.

PORTUGUESE PAEDIATRIC INTENSIVE CARE: MAIN CHARACTERISTICS

António Marques* Leonor Carvalho **, Ana Rosa Lopes ***, C Dias ****, João Estrada* Luís Almeida-Santos***

Projecto DAIP-CIP (<http://daipcip.med.up.pt>), H. D. Estefânia, UCIP* Lisboa, H. Pediátrico, UCIP **, Coimbra, H. S. João, UCIP ***, Porto, Serviço Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto ****

15th ESPNIC Medical and Nursing Congress

Londres, 16 a 18 de Setembro de 2004 (Poster e livro de resumos 2004 ; 216)

Background: Periodic and critical evaluation of the characteristics of the population served by PICUs is part of good practice procedures. The results presented are part of an ongoing prospective project in three Portuguese PICUs (from North, Centre and South of Portugal), designed to become the basis for evaluation of quality of delivered care and quality of life of patients submitted to paediatric intensive care.

Material and Methods: data was collected from all admissions to the three PICUs between 01/May/02 and 30/Apr/04, including age, gender, admission diagnosis (elective postoperative, respiratory, trauma, sepsis/septic shock, others), need of mechanical ventilation, outcome, forgoing life-sustaining treatments, length of PICU stay (LOS), readmission to PICU and data required to calculate probability of death algorithms (PRISM, PRISM(12h), PIM and PIM2).

Results: from the total of 1153 admissions, 46% were male patients and the median age was 41 months (range: 1-214). The percentage of admissions were: elective postoperative (28%), respiratory (18%), trauma (15%), sepsis/septic shock (8%), others (32%). Mechanical ventilation was needed in 58% of cases. Median LOS was 2.7 days. Crude mortality rate was 10% with standardised mortality rates (SMR) of 0.87, 1.16, 1.49, 1.74 for PRISM, PRISMIII(12h), PIM and PIM2, respectively. Forgoing life-sustaining treatment (FLST) occurred in 41% of all deaths. Readmission to PICU, during the same hospitalisation, occurred in 5,7% of cases.

Conclusions: Although these are results of an ongoing project, they allow us a better knowledge of our population. The mortality rate is high and FLST is a very common event preceding death. SMR shows conflicting results. Evaluation of quality of delivered care and quality of life of patients admitted to our PICU is being prospectively done and periodically reported in the web homepage of our project.

EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA DESPUÉS DE LA ASISTENCIA EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Francisco Cunha* , Sérgio Lamy**, Leonor Carvalho***, S Cardoso**** , Ana Rosa Lopes*, DAIP-CIP **** H. S. João (Porto)* ; H. D. Estefânia (Lisboa)** , H. Pediatrico (Coimbra)***; Serviço de Bioestatística e Informática Médica. Universidade do Porto **** – FMUP

XXI Congreso Nacional de la Sociedad Española Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP)

Oviedo, 9 a 11 de Outubro de 2003 (Comunicação oral, Livro Resumos 2003; 245)

Anales de Pediatría (Barc). 2004 ; 60(4):390.

La mejoría continua de la calidad asistencial en unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) se viene traduciendo en una disminución de la tasa de mortalidad. Todavía, la evaluación de la calidad asistencial no depende exclusivamente de la mortalidad, siendo cada vez más importante la evaluación de la morbilidad asociada a los cuidados prestados, bien como la calidad de vida de los sobrevivientes. En Marzo de 2001, se

inició uno proyecto de evaluación prospectiva de la calidad de vida de los niños ingresados en 3 UCIP portuguesas – H. D. Estefânia (Lisboa), H. Pediátrico de Coimbra e H. S. Juan (Porto) – en el ámbito del proyecto DAIP-CIP, subsidiado por la Fundación para la Ciencia y para la Tecnología (POCTI/ESP/41472/2001). La evaluación de la calidad de vida fue valorada través del Health Utilities Index Mark 3 (HUI3). Este cuestionario tiene 40 preguntas sobre uno conjunto de ocho dominios (Visión, Audición, Habla, Movilidad, Destreza manual, Estado emocional, Cognición y Dolor) que permiten la evaluación del estado de salud de los niños con edad igual o superior a 6 años. El HUI3 fue aplicado, prospectivamente, en dos periodos distintos: luego después de la admisión en la UCIP y seis meses después de esta data. Simultáneamente fueron recogidos los datos demográficos de la población en el ámbito mas alargado del proyecto DAIP-CIP. Después de la aplicación del algoritmo del HUI3 fueron evaluados los varios dominios e el estado global de salud, en cada momento, y la variación entre la evaluación del estado de salud pre y pos-admisión en la UCIP. La tabla 1 se refiere a los niños admitidos entre 03/05 y 04/12/2002 y fue posible efectuar la evaluación después de la admisión en la UCIP. La mayoría de los niños mantuvo o mejoró su estado de salud (53%) después del ingreso en CIP. De entre los que tuvieron agravamiento, los dominios mas afectados fueron la “Cognición” (36%) e el “Estado emocional” (31%). El dominio en que se verificó el mayor número de casos de mejoría fue en la “Dolor (33%). El pequeño número de casos no permite, todavía, hacer la evaluación por grupo de diagnóstico e impide de sacar conclusiones con significado estadístico. Sin embargo, los autores creen que con la evolución del proyecto e el aumento del número de casos será posible identificar áreas de actuación que permitan mejorar la asistencia en CIP y por lo siguiente mejorar la calidad de vida de los sobrevivientes.

CHANGES IN QUALITY OF LIFE OF PICU SURVIVORS

Francisco Cunha*, António Marques**, Luís Almeida-Santos*, Farela Neves***, Cristina Tavares ****, Altamiro Costa-Pereira *****

Projecto DAIP-CIP (<http://daipcip.med.up.pt>), H. S. João, Porto UCIP*, H. D. Estefânia, UCIP** Lisboa, H. Pediátrico Coimbra,UCIP***, Serviço Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto *****

15th ESPNIC Medical and Nursing Congress.(Comunicação oral / livro resumos, 2004; 89)

Londres, 16 a 18 de Setembro de 2004

Background: After a progressive decrease in PICU mortality rates in the last decades more attention is being directed to evaluate morbidity and health related quality of life (HRQOL) of survivors to paediatric intensive care (PIC). In order to evaluate the changes in HRQOL of patients submitted to PIC we launched a project in three major Portuguese PICUs.

Material and Methods: HUI3 is a 40 items HRQOL questionnaire about 8 attributes (Vision, Hearing, Speech, Ambulation, Dexterity, Emotion, Cognition, Pain) and the score varies between -0.36 and 1.00. If changes between questionnaires were >0.05 patients “Improved”, between -0.05 and 0.05 had “No change” and <-0.05 “Worsened” his HRQOL. The questionnaire was administered by interview to a patient proxy, immediately after admission and six months later by phone, referring to the health status during the week previous to the interview. All children aged 6 or older were included, after obtain informed consent.

Results: From the 1279 admissions (01/May/02 to 30/Apr/04), 1004 were excluded due to age(841), death in PICU(44) or miscellaneous causes(119). In 62 cases, the time since admission was less than 6 months. Six months after the admission, 168 (out of 213) patients were interviewed. Only one patient died in this time interval. Most of the children “Improved”(31%) or had “No change”(25%) in their overall HRQOL index. The most affected attributes were Cognition(35%;14%), Emotion(32%;23%) and Pain(19%;28%), respectively for worsening and improvement of attribute. Evaluation by diagnostic group (Trauma, Elective postoperative and Others) showed a “Worsened” HRQOL in 73%, 34% and 30% patients, respectively ($p<0.001$).

Conclusions: Changes are more frequent in attributes of Pain, Cognition and Emotion but this could be due, at least in part, to a more subjective evaluation from proxies. Most of the children admitted to PICU maintain or improve their HRQOL justifying the high costs associated with their care.

QUALIDADE DE VIDA APÓS CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: RESULTADOS PRELIMINARES

Francisco Cunha*, Leonor Carvalho**, António Marques***, C Dias, Teresa Cunha Mota****, Cristina Tavares****, Armando Teixeira Pinto****, Luís Almeida Santos****

*UCIP, H. S. João, Porto, **UCIP, H. Pediátrico Coimbra, ***UCIP, H. D. Estefânia, ****Serviço Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, DAIP-CIP: Desenvolvimento e Avaliação de Índices de Prognóstico em Cuidados Intensivos Pediátricos em Portugal IX Congresso Brasileiro de Terapia Intensiva Pediátrica e VI Congresso Latino-Americano de Cuidados Intensivos Pediátricos

Porto Alegre, 5 a 8 de Outubro de 2004 (Poster)

Scientia Medica. 2004; 14 (1):24

Objectivos: Avaliação da qualidade de vida das crianças sobreviventes a cuidados intensivos pediátricos (CIP), através da utilização de um questionário de qualidade de vida relacionada com o estado de saúde (QVRES).

Métodos: Foi utilizado o questionário HUI3 que consiste num conjunto de 40 perguntas sobre oito atributos (visão, audição, fala, mobilidade, destreza manual, estado emocional, cognição e dor), aplicado aos “proxies” (pessoas próximas aos doentes) de crianças com idade superior a cinco anos; no final é solicitado aos pais a classificação do estado de saúde das crianças (excelente, muito boa, boa, razoável e fraca). Os questionários foram aplicados logo após a admissão e seis meses após esta data, a crianças admitidas em três UCIPs portuguesas.

Resultados: Entre 01/05/2002 e 31/12/2003 foram avaliadas 189 crianças. A mediana do valor do HUI3 pré-admissão foi de 0,86 e de 0,79 aos 6 meses ($p=0.307$). A QVRES após CIP melhorou em 34% dos casos e manteve-se em 24% das crianças. Os atributos com maior variação foram a cognição, o estado emocional e a dor (14%, 23%, 31% e 33%, 30%, 18% para melhoria e agravamento, respectivamente). A variação da qualidade de vida dos sobreviventes apresenta diferenças significativas ($p<0,001$) em função da patologia da admissão (trauma, pós-operatório electivo, miscelânea). A classificação pelos “proxies” do estado de saúde das crianças está correlacionada com o valor do HUI3 global (admissão: $r=0,7$; 6 meses: $r=0,6$).

Conclusões: A maioria das crianças beneficia dos CIP a que são submetidas, contudo, a QVRES em crianças com trauma deteriora-se significativamente quando comparadas com as restantes patologias.

2004

ACTIVIDADE ASSISTENCIAL DE TRÊS UCIP PORTUGUESAS: AVALIAÇÃO COMPARATIVA

Francisco Cunha*, João Estrada**, Fabela Neves***, Cristina Tavares****, Ana Rosa Lopes****, Deolinda Barata **, Altamiro Costa Pereira****, Luís Almeida Santos ****

UCIP H. S. João, Porto*, UCIP, H. D. Estefânia* Lisboa, UCIP H. Pediátrico Coimbra*** Serviço Bioestatística e Informática Médica**** Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, DAIP-CIP: Desenvolvimento e Avaliação de Índices de Prognóstico (mortalidade e morbilidade) em Cuidados Intensivos Pediátricos em Portugal

IX Congresso Brasileiro de Terapia Intensiva Pediátrica e VI Congresso Latino-Americano de Cuidados Intensivos Pediátricos

Porto Alegre, 5 a 8 de Outubro de 2004 (Poster)

Scientia Medica. 2004; 14 (1):23.

Objectivos: A avaliação periódica e crítica das características da população servida pelas Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIPs) é um dos procedimentos fundamentais para a melhoria dos cuidados assistenciais prestados. Desde Maio de 2002, três UCIPs portuguesas têm recolhido um conjunto de dados acerca da população por elas servida e da sua actividade assistencial.

Métodos: Recolha prospectiva em todas as admissões pediátricas, de 01/05/02 a 30/04/04, de dados demográficos, diagnóstico na admissão (pós-operatório electivo, respiratório, sepsis, trauma, miscelânea), necessidade de ventilação mecânica (VM), sobrevida/óbito, limitação terapêutica (LT), duração internamento (DI) e dos dados necessários ao cálculo das taxas mortalidade estandardizada (TMS) pelo PRISM, PRISM-III, PIM e PIM2.

Resultados: Os valores são apresentados para cada UCIP, Coimbra/Lisboa/Porto. Dos 1315 (450/445/420) casos incluídos no estudo 48/48/44% ($p=0,462$) pertencem ao sexo masculino, sendo a mediana da idade de 35/43/40

meses ($p=0,252$). Em relação ao diagnóstico na admissão as populações são significativamente diferentes entre si ($p<0,001$). A VM foi necessária em 76/32/66% dos casos ($p<0,001$). A taxa de mortalidade bruta foi de 8,9/5,8/13,1% ($p<0,001$). A LT ocorreu em 40/42/44% dos casos de óbitos ($p=0,939$). A mediana da DI foi de 2,2/3,0/3,1 dias ($p<0,001$). As TMS foram de 0,78/0,90/0,81 (PRISM), 1,08/1,13/1,06 (PRISM-III), 1,24/1,26/1,54 (PIM) e 1,34/1,28/1,63 (PIM2).

Conclusões: Apesar de a recolha de dados continuar em curso já foi possível detectar a existência de diferenças significativas a nível da população servida por cada UCIP, bem como em alguns dos indicadores da actividade assistencial, estando em discussão o seu significado e implicações futuras na actividade assistencial.

INTENSIVISTAS PEDIÁTRICOS. QUANTOS, ONDE E COMO ESTAMOS?

Maria do Carmo Vale, Gabriela Pereira.

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital de Dona Estefânia.

Reunião Anual da Secção Cuidados Intensivos Pediátricos, Soc. Portuguesa Pediatria Porto, 12 de Novembro de 2004. (Poster).

Introdução: as unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) têm vindo a ter uma importância crescente na melhoria dos cuidados prestados à criança gravemente doente. Nos últimos anos tem-se verificado, a nível nacional e internacional, um aumento do número de hospitais com estas unidades, sendo cada vez mais relevante a influência da sua organização sobre os resultados e a qualidade dos cuidados. No entanto, existem poucos estudos divulgados sobre as características estruturais e organizacionais dos cuidados intensivos pediátricos.

Objectivo: caracterizar as UCIP e os intensivistas pediátricos portugueses.

Material e métodos: colheita dos dados demográficos de um inquérito sobre ética enviado em 2002/03 a todas as UCIP portuguesas.

Resultados: do total de 59 inquéritos enviados recebemos 39, respeitantes a 6 das 9 UCIP contactadas. Cerca de 67% ($n=26$) dos intensivistas pediátricos que responderam ao inquérito tinham mais de 40 anos, com 23% ($n=9$) acima dos 50 anos e a maioria do sexo feminino ($n=22$). Em relação à experiência profissional, 71% ($n=28$) tinham mais de 10 anos de exercício profissional em Pediatria e 65% ($n=22$) experiência igual ou superior a 10 anos em cuidados intensivos. A maioria dos inquiridos (64%) pertencia a Serviços de Pediatria integrados em hospitais gerais e 36% ($n=14$) trabalhavam em hospitais pediátricos.

Discussão: a taxa de resposta aos inquéritos foi de 66%. Curiosamente, no inquérito europeu efectuado em 1999/2000, a taxa de resposta dos intensivistas pediátricos portugueses foi das mais baixas: 2/10 dos médicos e 3/8 hospitais abrangidos. A classe etária elevada dos intensivistas pediátricos portugueses reflecte provavelmente o envelhecimento da população médica em geral e da pediátrica em particular.

Conclusões: as limitações relativas à taxa reduzida de respostas impedem-nos de tirar mais conclusões. Há necessidade de efectuar inquéritos mais abrangentes para se contribuir para a reorganização dos cuidados intensivos pediátricos no nosso país baseada em dados concretos.

GRANDE QUEIMADO EM PEDIATRIA -EXPERIÊNCIA DE UMA UCIP

Pilar Valente; M. Rita Soares; Maria do Carmo Vale; João Estrada; Lurdes Ventura; Deolinda Barata.

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

Reunião Cuidados Intensivos Pediátricos – Secção Cuidados Intensivos Pediátricos da SPP
Porto, 12 de Novembro de 2004 (Poster – prémio do melhor poster)

Introdução: A abordagem inicial do grande queimado até à sua estabilização hemodinâmica e hidroelectrolítica é crucial, quer em termos de sobrevivência, quer no referente à redução de morbilidade e eventuais sequelas. A UCIP/HDE tem tido um papel preponderante na estabilização do grande queimado pediátrico, particularmente na fase inicial do traumatismo térmico em que o risco de morte por choque e falência multiorgânica é muito elevado.

Material: Estudo retrospectivo com consulta de todos os processos dos doentes queimados internados na UCIP/HDE entre Abril de 1991 e Outubro de 2004 (12,5 anos).

Metodologia: Foram analisados 80 processos e considerados os seguintes parâmetros: dados gerais (idade, sexo, raça), grau, extensão e agente causal da queimadura, avaliação do grau de instabilidade clínica (PRISM) e do

índice de intervenção terapêutica (TISS), dias de ventilação. Foram analisados também o número de infecções, de dias de cateterismo central, duração total do internamento na UCIP e no Serviço de Queimados, no período entre 1998 e 2004. .

Resultados: Durante o referido período estiveram internados na UCIP do HDE por queimadura, 83 crianças e jovens. Dos 7 doentes internados no ano em curso, três foram excluídos deste trabalho por se encontrarem ainda hospitalizados. Nos 80 doentes analisados o agente causal foi o fogo em 25 (31,2 %), os líquidos ferventes em 23 (28,8%) e as queimaduras eléctrica em 22 (27,5 %). A extensão da superfície queimada era > a 30% em 36 doentes (45 %), 40 (50%) tinham uma superfície queimada < a 30 % e em 4 (5%) a área queimada é desconhecida por omissão no processo. Em 39 casos (48,8%) as queimaduras foram de 2º e 3º grau, em 3 (3,8%) de 1º, 2º e 3º grau e em 2 (2,5%) exclusivamente de 3º grau. Em 21 dos casos de queimaduras eléctricas (22) não foi possível quantificar a profundidade das lesões.

O grau de instabilidade fisiológica (PRISM) variou entre 0 e 33 (mediana 9) e o de intervenção terapêutica entre 1 e 65 (mediana 26,5). O grupo das queimaduras eléctricas apresentou, em geral, reduzida gravidade, sendo o internamento na UCIP justificado para monitorização cardiovascular e só 4 casos apresentaram expressão clínica grave (num destes a área queimada foi de 85 %, por efeito de corrente de alta voltagem) O total de dias de cateterismo central foi de 1016, com variação entre 1 e 139 (mediana 17.5 dias) e o de dias de ventilação, foi de 272, com variação de 1 e 52 dias (mediana 6 dias). Ocorreu pelo menos uma infecção com isolamento em 22 dos 80 casos (27,5 %), um deles com isolamento de múltiplos agentes (11). De referir que na grande maioria dos doentes com evidência clínica e parâmetros analíticos sugestivos de infecção, não foi possível o isolamento de qualquer agente infeccioso. O número de infecções por dias de cateter central foi de 0,02 e por dias de ventilação foi de 0,08. Verificaram-se 10 óbitos (12.5 %), todos por sépsis/choque séptico, em 6 logo no primeiro internamento na UCIP e em 4 em internamentos posteriores.

DOENTES ONCOLÓGICOS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Gabriela Pereira, Teresa Aguiar, João Estrada, Maria do Carmo Vale, Deolinda Barata, Carlos Vasconcelos
Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital de Dona Estefânia.

Reunião Anual da Secção Cuidados Intensivos Pediátricos, Soc. Portuguesa de Pediatria Porto, 12 de Novembro de 2004. (Poster).

Objectivos: Avaliar os doentes oncológicos internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia (UCIP-HDE) e a eficácia do PRISM (*Pediatric Risk of Mortality*) na predição da mortalidade neste grupo nosológico.

Material e métodos: Estudo retrospectivo dos doentes oncológicos internados entre Abril de 1991 e Abril de 2003 na UCIP-HDE.

Resultados: Num total de 5252 internamentos, 238 (4,5%) foram oncológicos, dos quais 91 (38%) com patologia cirúrgica e 147 (62%) com patologia médica. Destes, 80 foram provenientes do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil (IPOFG) e 67 de outros hospitais. Os tumores sólidos foram predominantes (142 - 60%), destacando-se neste grupo os neuroblastomas (n=25), os tumores renais (n=21) e hepáticos (n=15).

Não se verificaram diferenças significativas em relação à idade e demora média. Já em relação à instabilidade fisiológica (PRISM: 7.79 vs. 6.34) e à intervenção terapêutica (TISS: 23.2 vs. 17.7), as diferenças foram estatisticamente significativas e superiores nos doentes oncológicos.

A mortalidade nos doentes não oncológicos foi de 13% e nos oncológicos de 18%, sendo máxima nos 80 doentes provenientes do IPOFG (31%).

A relação entre a mortalidade esperada e a verificada foi de 0.98 para os doentes não oncológicos e de 1.76 para os doentes oncológicos, não sendo o PRISM um índice adequado à previsão da mortalidade nos doentes oncológicos.

Conclusões: Os doentes oncológicos apresentam maior índice de gravidade e de intervenção do que a generalidade dos outros doentes. Apesar de ser o grupo nosológico de maior mortalidade na UCIP, o prognóstico em Pediatria é bastante melhor do que nos adultos, justificando-se o internamento numa Unidade de Cuidados Intensivos e o investimento terapêutico.

“MÁS NOTÍCIAS”

M^a Carmo Vale

Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos – H. D. Estefânia

Acta Pediátrica Portuguesa –2004;35(5-6):397-401.

A autora aborda um tema inquietante para o médico que na clínica tem por missão informar o doente de factos por este considerados gravosos. Em pediatria a relação médico-doente é, na esmagadora maioria dos casos, extensiva aos pais e atendendo à especificidade desse exercício torna-se particularmente angustiante a comunicação de más notícias. Esse facto tem várias justificações que contemplam a impreparação do médico, o receio das próprias emoções e sentimentos de identificação, a reacção dos pais e da criança e a impossibilidade de desenvolvimento de uma relação de confiança em caso de doença súbita ou accidental. O limite extremo da má notícia prende-se com o tema da morte, acrescidamente difícil de enfrentar em pediatria pelo ilogismo de tal ocorrência.

Para além de uma retrospectiva da literatura médica este é um trabalho de análise introspectiva.

Palavras Chave: Notícia, Comunicação, Relação médico-doente.

SUBESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS

João Estrada

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital de Dona Estefânia

Reunião Anual da Secção de Cuidados Intensivos da SPP

Porto - 12 de Novembro de 2004 (Prelecção)

Partindo do facto, finalmente consumado, da criação de cinco subespecialidades em Pediatria pela OM, entre as quais a de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP) é feita uma abordagem inicial dos prós e contras da existência da subespecialidade de CIP, considerando-se nomeadamente como Prós: a evolução científica e tecnológica requer uma diferenciação científica e uma prática específica e continuada; já existem “de facto” áreas diferenciadas; é necessário enquadrar os profissionais, as suas carreiras e a programação dos futuros quadros assistenciais e é necessário uma regulamentação das carreiras. Como aspectos Contra: considerou-se o risco de fragmentação da pediatria, perdendo-se a noção do “Pediatra geral” à semelhança do ocorrido na medicina interna; a previsível “ guerrilha de interesses ” pelas áreas diferenciadas e a casuística mínima necessária a uma actividade regular que mantenha um nível de desempenho adequado.

É feita uma análise histórica da formação pós-graduada em Portugal, tomando como padrão Comparativo as áreas pediátricas em que existem ciclos de estudos pediátrico e as áreas de medicina de adultos em que já existe a subespecialidade de medicina intensiva, embora a formação pós-graduada continue a ser feita sob a forma de ciclos de estudos especiais..

Partindo dos pressupostos legais que definem as áreas de especialidade, subespecialidades e competências, nem sempre de forma concordante nos conceitos conforme a definição seja feita pela OM ou pelo Ministério da Saúde, conclui-se como mais lógico que, enquanto se definem as normas necessárias à implementação, de facto, da subespecialidade de CIP (Programa curricular para a subespecialidade cuja proposta já foi entregue ao Colégio de Pediatria da OM em 1999, tipo de trabalho e responsabilidades técnicas e legais, requisitos de conhecimento e desempenho, critérios de idoneidade e capacidade formativa das unidades, critérios de avaliação na admissão e saída, criação de normas de integração e progressão na carreira médica hospitalar, etc) considera-se como mais eficaz começar por implementar ciclos de estudos especiais em CIP e propor ao CP da OM a criação de uma Comissão Técnica da Subespecialidade, de uma Comissão Coordenadora da subespecialidade de CIP e, em conjunto com outras subespecialidade pediátricas ou não a criação de Legislação Regulamentadora.

DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRIA DA INFÂNCIA E DA ADOLESCÊNCIA

DIRECTORA: DR^a. MARIA JOSÉ GONÇALVES

ÁREA DE DIA – AVALIAÇÃO DA EVOLUÇÃO DAS CRIANÇAS DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS A TEMPO PARCIAL NO PRIMEIRO ANO DE TRATAMENTO

Marco Medeiros*, Arlete Correia**, Maria Gabilondo*, Pedro Caldeira da Silva***, Augusto Carreira****

*Interno do Internato Complementar de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, ** Enfermeira Especialista em Saúde Mental e Psiquiatria, ***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

Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência do Hospital Dona Estefânia

Directora: Dr^a. Maria José Gonçalves

XV Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência

Braga, 9 e 10 de Dezembro de 2004 (Comunicação livre)

Objectivo: Criada em Outubro de 2000 no Departamento de Psiquiatria da Infância e da Adolescência do Hospital de Dona Estefânia, a Área de Dia é uma unidade de cuidados a tempo parcial para crianças dos seis aos 12 anos com problemas de comportamento. O modelo de intervenção é de longa duração (prevêem-se dois anos de tratamento) e tripartido, incidindo na criança, na família e na escola. Este estudo propõe-se avaliar a evolução das crianças que frequentam esta unidade. Pretendemos testar a seguinte hipótese: as crianças que frequentam a Área de Dia têm uma evolução favorável no primeiro ano de tratamento.

Método: Trata-se de um estudo prospectivo. Na admissão e no final do 1º ano de tratamento aplicam-se os seguintes instrumentos de medida: uma listagem de sinais e sintomas, a Escala de Avaliação Global do Funcionamento (AGF), o *Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ-Por)* e uma análise de conteúdo do Registo de Avaliação escolar. Também são avaliadas a cooperação e a satisfação parental.

Resultados: Verifica-se uma mudança positiva significativa nas crianças quando são avaliadas pelos clínicos (listagem de sinais e sintomas e AGF) e na subescala Problemas de Comportamento do *SDQ-Por* preenchido pelos pais. Os pais não transmitem outras mudanças, no entanto apresentam elevados níveis de cooperação e satisfação com a intervenção. Os resultados do *SDQ-Por* preenchido pelos professores mostram uma mudança negativa nos Problemas de Comportamento, Hiperactividade e Problemas com os Colegas, assim como no Suplemento de Impacto.

Conclusões: Os resultados globais confirmam parcialmente a hipótese. Tendo em conta os resultados negativos significativos relatados pelos professores, o ponto mais forte do programa no final deste primeiro ano parece assentar no apoio oferecido aos pais.

Palavras-Chave: unidade de cuidados a tempo parcial, evolução, problemas de comportamento.

SINTOMAS DEPRESSIVOS EM PRÉ-ADOLESCENTES E ADOLESCENTES NO CONCELHO DO FUNCHAL: UM ESTUDO DE PREVALÊNCIA

Carina Freitas*, M.^a Assunção Rocha*, Lídia Pocinho*, João Beirão*, Pedro Caldeira da Silva*.

*Departamento Psiquiatria Infância e Adolescência Hospital Dona Estefânia - Lisboa.

16th World Congress of the International Association for Child and Adolescent and Allied Professions.

Berlim, 22 a 26 de Agosto de 2004. (Poster).

XV Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência: “Hiperactividade e Saúde Mental”.

Braga, 9 e 10 de Dezembro de 2004. (Poster).

Introdução: Em Portugal há poucos estudos epidemiológicos publicados sobre Depressão na criança e no adolescente; no entanto na Clínica pedopsiquiátrica, o diagnóstico de depressão ou organização depressiva é frequente, podendo atingir cerca de 40%, dos casos da consulta.

Objectivo: Determinar a prevalência dos sintomas depressivos em pré-adolescentes e adolescentes que frequentaram o 3º ciclo (7.º, 8.º e 9.º anos) em 2003/2004, nas Escolas públicas e privadas no Concelho do Funchal.

Metodologia: A partir da população total de 4787 alunos, rapazes e raparigas, de 12 a 18 anos, foi extraída de forma aleatória, estratificada por anos de escolaridade, uma amostra de 741 alunos. A estes foi aplicada a versão portuguesa do Children's Depression Inventory (CDI), uma escala de auto-preenchimento, desenvolvido por Kovacs. O CDI avalia a sintomatologia depressiva em 27 itens e a pontuação total pode variar entre 0 e 54 pontos, considerando-se 19 o ponto de corte para definir "caso depressivo". A aplicação foi efectuada por Psicólogos/Professores no espaço da escola após o consentimento escrito dos pais/encarregados de educação dos alunos da amostra.

Resultados e Discussão: Dos 741 indivíduos, responderam 505, sendo 282 raparigas e 223 rapazes, dos 12 aos 18 anos. 7,52% (n=38) estão em risco de desenvolver depressão. A prevalência dos sintomas depressivos em pré-adolescentes e adolescentes que frequentaram o 7º, 8º e 9º anos em 2003/2004 no Concelho do Funchal foi de 7,5%±2,3 – Intervalo de confiança a 95%. O resultado obtido situa-se dentro dos valores encontrados noutros estudos epidemiológicos em que o risco de Depressão variou entre 5 e 20%.

A análise estatística mostrou uma diferença significativa em relação ao sexo. Verificou-se um maior risco no sexo feminino ($\chi^2= 3,86$; $p=0,049$; risco relativo=1,94; intervalo de confiança a 95%). Apesar de nem todos os estudos sobre Depressão em adolescentes revelarem diferenças entre sexos, investigações sugerem que em determinado momento da adolescência a prevalência dos sintomas depressivos aumenta significativamente em ambos os sexos, com as raparigas a evidenciar taxas de sintomas depressivos mais altas.

Conclusão: Os resultados servirão para planear os cuidados de saúde mental para os alunos em risco. Investigações posteriores serão necessárias para identificar que alunos em risco estão realmente deprimidos.

INTERVENÇÃO EM ADOLESCENTES COM HIV

Paula Vilariça*, M Marques**, António Trigueiros***

* Interno Internato Complementar de Psiquiatria da Infância e da Adolescência,

Assistente Hospitalar Pedopsiquiatria, *Assistente Hospitalar Graduado Pedopsiquiatria - Departamento de Pedopsiquiatria - Hospital Dona Estefânia, Lisboa

Directora: Dra. Maria José Gonçalves

Reunião do Departamento de Pedopsiquiatria do HDE

Lisboa, 6 de Abril 2004;

5º Congresso Nacional sobre SIDA

10 a 13 de Outubro de 2004 (comunicação oral)

No presente texto pretende-se reflectir sobre a adolescência e sobre o projecto de intervenção com adolescentes infectados com HIV, resultado da colaboração entre o Departamento de Pedopsiquiatria e o Serviço de Imuno-Hematologia do Hospital Dona Estefânia.

Os adolescentes são um grupo com características e necessidades próprias. Quando o objectivo é tratar e cativar para hábitos de saúde e prevenção da propagação da doença então é necessária uma abordagem que leve em conta as necessidades psico-afectivas e sociais dos jovens e das famílias.

A adolescência é o período da vida em que se iniciam as experiências sexuais de tipo adulto. Para os adolescentes infectados o processo da adolescência, o "2º processo de Individuação" é perturbado como resultado do isolamento e da doença. A emergência da sexualidade de tipo adulto está irremediavelmente lesada.

A doença mental e a infecção andam muitas vezes de "mãos dadas", quer porque a patologia psiquiátrica aumenta o risco de infecção, quer porque a infecção constitui fonte de stress e sofrimento.

A ideia de formar um grupo terapêutico surgiu da necessidade prática e da colaboração. Enfrentávamos problemas de adesão à terapêutica, controle de comportamentos de risco e problemas relacionados com a psicopatologia dos jovens.

Os objectivos foram prevenir comportamentos de risco, fornecer informação médica, promover o desenvolvimento de capacidades de coping, reduzir os sentimentos de isolamento, culpa e ansiedade, promover a clarificação dos sentimentos e ajudar ao reestabelecimento de um projecto de vida.

Os adolescentes são “seres sociais” por excelência e o grupo é o seu setting natural. Nas doenças médicas crónicas a terapia de grupo é especialmente indicada pois permite oportunidades para melhor aceitação da doença e adaptação ao estado de “doente”.

A intervenção em grupo com adolescentes infectados com HIV foi uma “solução criativa” que pretendeu levar em conta os aspectos do desenvolvimento psico-afectivo da adolescência, o conhecimento dos mecanismos psíquicos implicados na adaptação à doença e o tipo de funcionamento mental das jovens em questão. Tendo em conta que nos encontramos em fase de expansão da epidemia da SIDA e que os adolescentes são uma faixa etária com peso importante no número crescente de casos de infecção é de prever que se mantenha a necessidade de intervenções especiais nesta área. O balanço final deste projecto é positivo.

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA

DIRECTOR: DR. FRANCISCO ABECASIS

IMAGIOLOGIA TORÁCICA EM PEDIATRIA

Isabel Estudante, Isabel Penas, Luís Colaço
Serviço de Imagiologia do Hospital de Dona Estefânia
7º Curso Pós-graduado de Imagiologia do H. S. Francisco Xavier
Lisboa, 16 de Abril de 2004 (Comunicação oral)

Introdução:

Revisão teórica das principais patologias torácicas na idade pediátrica, salientando-se o contributo dos métodos imagiológicos, no seu estudo.

Objectivo:

Apresentação de algoritmos de investigação imagiológicos, salientando-se o importante papel da ecografia como coadjuvante da radiografia de tórax.

Síntese da Revisão:

Os autores apresentam uma revisão teórica sobre a abordagem imagiológica da patologia torácica em idade pediátrica. Fazem referência aos vários métodos imagiológicos, (RX; Ecografia; Tomografia Computorizada e Ressonância Magnética), realçando o papel da ecografia como exame de grande importância. É coadjuvante do Rx torácico, no diagnóstico e avaliação evolutiva de múltiplas patologias, principalmente ao nível da parede torácica, pleura e mediastino, apresentando menor acuidade nas patologias que atingem o parénquima pulmonar. É de grande importância no diagnóstico diferencial de hemitorax opaco, permitindo caracterizar a sua causa: derrame/ consolidação/ massa.

Os autores discriminam as alterações/patologia ao nível dos vários constituintes torácicos, nomeadamente parede, pulmão e mediastino, propondo para as várias entidades algoritmos de investigação imagiológica, com a preocupação de minimizar a utilização de radiação ionizante.

Ao nível da parede torácica abordam as anomalias de desenvolvimento, envolvimento por patologia sistémica e neoplasias.

No referente ao parénquima pulmonar são avaliadas as anomalias de desenvolvimento (primárias e secundárias), as patologias que decorrem no período neonatal, as doenças inflamatórias (infecciosas, pneumonia de aspiração, asma), a doença quística, neoplasias e doença intersticial difusa.

A patologia que atinge o mediastino foi discriminada tendo em conta a frequência com que atinge cada compartimento (mediastino superior, anterior, médio, posterior), com destaque para as alterações tímicas, patologia congénita, tumores neurogénicos e de células germinais e adenopatias (infecciosas, linfoma).

Conclusão:

A investigação imagiológica da patologia torácica 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: Tórax; Criança; Imagiologia

IMAGIOLOGIA HEPÁTICA EM PEDIATRIA

Ana Nunes, Conceição Barrueco
Serviço de Imagiologia do Hospital de Dona Estefânia
7º Curso Pós-graduado de Imagiologia do H. S. Francisco Xavier
Lisboa, 16 de Abril de 2004 (Comunicação oral)

Introdução:

È apresentada uma revisão teórica das principais patologias do foro hepato/biliar na idade pediátrica, salientando-se a importância dos vários métodos imagiológicos na investigação diagnóstica.

Objectivos:

Perspectivar os algoritmos adequados de investigação nas situações patológicas mais frequentes, e ilustrar os achados semiológicos das várias técnicas de imagem.

Síntese da Revisão:

Os autores abordam a patologia hepato/biliar mais frequente na idade pediátrica e a semiologia nos vários métodos imagiológicos (Radiologia Convencional; Ecografia; Tomografia Axial Computorizada e Ressonância Magnética).

Dão especial ênfase às doenças congénitas e infecciosas, nomeadamente a atresia das vias biliares e hepatite neonatal cujo diagnóstico diferencial é fundamental pelas implicações terapêuticas (cirúrgica/médica).

A Imagiologia tem um papel fundamental como orientação diagnóstica, quando integrada com a clínica e os achados laboratoriais, na patologia tumoral, permitindo por vezes, o diagnóstico diferencial entre lesão benigna e maligna.

Na avaliação da doença parenquimatosa difusa, permite a detecção de esteatose, doença hepática crónica, e o despiste de hipertensão portal.

As doenças infecciosas beneficiam da abordagem imagiológica especialmente quando associadas a complicações (abscessos), permitindo ainda o diagnóstico de infecções parasitárias (quisto hidático).

Nas situações traumáticas é possível detectar lesões parenquimatosas, dos grandes vasos e vias biliares, assim como a presença de líquido livre intra-peritoneal.

Desempenha um papel fundamental no estudo da vesícula e vias biliares, patologia congénita (quisto do colédoco) e adquirida, nomeadamente na detecção de litíase, colecistite aguda, ectasia das vias biliares e sua obstrução, tendo também um papel importante no diagnóstico de colangite.

Conclusão:

Na idade pediátrica, ecografia é quase sempre o método de imagem de 1ª linha na investigação imagiológica da patologia hepato-biliar, nomeadamente no estudo das doenças congénitas, tumores hepáticos, doença parenquimatosa difusa, hipertensão portal, doenças infecciosas, traumatismos e patologia das vias biliares, sendo em algumas situações diagnóstica e noutros casos permite uma orientação dos algoritmos de estudo mais adequados.

Palavras-chave: Imagiologia, Pediatria, Fígado, Vesícula e Vias Biliares .

O CONTRIBUTO DA IMAGIOLOGIA NA INVESTIGAÇÃO DA INCONTINÊNCIA URINÁRIA

Ana Paula Petinga, Pedro Paulo Mendes, Ana Vizinho Nunes

Serviço de Radiologia do Hospital D. Estefânia

“Incontinência Urinária na Criança – do controlo dos esfíncteres à patologia”

Reunião organizada pela Unidade de Nefrologia do Hospital D. Estefânia

Lisboa, 8 e 9 de Outubro de 2004 (Prelecção)

Objectivo

Os autores abordam aspectos imagiológicos de relevo para a avaliação da incontinência urinária na criança.

Síntese A Radiologia Convencional e a Ecografia são utilizadas amplamente no esclarecimento desta situação clínica, permitindo: a) avaliar a etiologia e diagnóstico diferencial das causas de incontinência; b) a avaliação da sua evolução; c) o diagnóstico das suas complicações e, ainda, d) o diagnóstico diferencial com outras situações clínicas do foro urológico ou não.

Referem-se as indicações da Radiologia Convencional (urografia de eliminação, cistografia retrógrada) e da Ecografia na sua avaliação. Demonstram-se alguns aspectos relevantes no diagnóstico de doença orgânica e funcional, causas de enurese na criança.

Conclusão: a Imagiologia é importante na demonstração de sinais de doença orgânica, causa ou associada a incontinência urinária, e na avaliação evolutiva de situações crónicas e complicações quer de doença orgânica quer funcional.

Palavras Chave: Radiologia Convencional, Ecografia, Incontinência Urinária

MASSA MEDIASTÍNICA (CASO CLÍNICO)

Renata Jogo*; Marília Gonçalves**, Marta Simões *, Ana Nunes*, Jorge Furtado*

*Serviço de Radiologia- Hospital de Dona Estefânia, **Serviço de Imagiologia- Hospital Central do Funchal.

Congresso Nacional de Radiologia

Vilamoura, 12-15 de Maio de 2004 (Comunicação livre)

Os autores descrevem um caso clínico cujo estudo imagiológico, nomeadamente ecográfico, se revelou diagnóstico.

Criança do sexo masculino, com 1 ano de idade, enviado de Hospital Distrital por dispneia de início recente, apresentando no radiograma de tórax aspectos sugestivos de massa mediastínica. Efectuou estudo ecográfico torácico que confirmou a existência de volumosa massa mediastínica com características compatíveis com teratoma. Estes aspectos foram confirmados por estudo TC, tendo a criança sido posteriormente submetida a intervenção cirúrgica. O aspecto macroscópico da peça operatória foi concordante com o diagnóstico imagiológico proposto; o mesmo foi seguidamente confirmado por estudo histológico.

Salienta-se com este caso clínico as potencialidades da utilização da ecografia torácica na patologia mediastínica da criança.

Palavras-chave: Radiologia pediátrica, patologia mediastínica, ecografia, teratoma.

COLECÇÕES INFECTADAS CERVICAIS EM PEDIATRIA - A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS.

Marília Jeanette Gonçalves*; Renata Jogo**; Marta Simões **; Isabel Estudante**; Isabel Penas**.

* Serviço de Imagiologia- Hospital Central do Funchal, ** Serviço de Radiologia- Hospital Dona Estefânia.

Congresso Nacional de Radiologia

Vilamoura, 12-15 de Maio de 2004 (Poster)

O pescoço é uma região anatómica complexa, englobando múltiplas e diversas patologias; estas são diferentes no adulto e na criança.

O objectivo deste trabalho é, a partir de 3 casos clínicos, fazer uma revisão dos aspectos clínicos e radiológicos (Radiologia Convencional, Ecografia e Tomografia Computorizada) de algumas colecções cervicais infectadas na idade pediátrica.

Os casos clínicos em questão são: Abscesso Retrofaríngeo, Adenofleimão e Quisto do Canal Tireoglosso Infectado.

Palavras-chave: Radiologia pediátrica, radiologia do pescoço, abscesso retrofaríngeo, adenofleimão, quisto do canal tireoglosso.

PATOLOGIA BENIGNA DO MIOMÉTRIO

Marta Simões *; Isa Martins **; Teresa Margarida Cunha ***.

* Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia; ** Serviço de Radiologia do Hospital de Egas Moniz;

*** Serviço de Radiologia do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil CROL.

Congresso Nacional de Radiologia

Vilamoura, 12-15 de Maio de 2004 (Comunicação oral)

O leiomioma e a adenomiose são as patologias do miométrio mais frequentemente encontradas, manifestando-se clinicamente por aumento do volume uterino.

O diagnóstico do leiomioma é clínico e imagiológico. Na ecografia pode manifestar-se como aumento focal ou global do útero que geralmente apresenta alteração do seu contorno e ecoestrutura. Dificuldades diagnósticas podem surgir perante casos de degeneração, nomeadamente hialina, mixóide, gorda, hemorrágica ou com padrões de crescimento atípico. Na Ressonância Magnética (RM) são caracteristicamente lesões do miométrio, bem circunscritas e com intensidade de sinal variável.

A adenomiose é a segunda patologia mais prevalente no miométrio, a seguir ao leiomioma. Embora a sensibilidade da ecografia seja baixa para o seu diagnóstico, a presença de heterogeneidade do miométrio, com áreas hipocogénicas no seu interior sugere esta entidade. A RM é o método de eleição para diagnóstico e avaliação da extensão da adenomiose,

Palavras-chave: Leiomioma, adenomiose, RM.

CONTRIBUTO DA RADIOLOGIA NO DIAGNOSTICO DA PATOLOGIA TUBÁRIA

Marta Simões *; Ana Félix **; Teresa Margarida Cunha ***.

* Serviço de Radiologia do Hospital Dona Estefânia; ** Serviço de Patologia Morfológica do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil CROL; *** Serviço de Radiologia do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil CROL.

European Symposium on Urogenital Radiology

S. Tiago de Compostela (Espanha), 9-12 de Setembro de 2004. (Poster)

Objectivos: A patologia tubária inclui doenças inflamatórias/infecciosas e tumorais, nomeadamente abscesso tubo-ovárico, doença inflamatória pélvica e carcinoma primário, entre outras.

Métodos: Estudo um retrospectivo efectuado a um grupo de mulheres com patologia comprovada das trompas de falópio.

Achados Imagiológicos: Os autores apresentam vários exemplos de patologia tubária algumas das quais com apresentação atípica tendo sido a radiologia foi fundamental para o diagnóstico. O carcinoma primário das trompas de falópio é o tumor do aparelho genital feminino mais raro tendo uma incidência de cerca de 0.5% de todos os tumores ginecológicos. Imagens desta rara doença serão apresentados e descritos demonstrando-se as suas características morfológicas, a sua intensidade de sinal em ressonância magnética (RM) e presença de alterações secundárias dos órgãos pélvicos adjacentes.

Na doença inflamatória pélvica, sinais específicos obtidos por ecografia endovaginal nomeadamente espessamento parietal > a 5mm, septos incompletos e presença de líquido no fundo de saco pélvico serão descritos. Outras doenças envolvendo as trompas de falópio serão demonstradas nomeadamente hidrosalpinge, hematosalpinge e abscesso tubo-ovárico. Limitações e contribuição de várias técnicas são discutidas e é apresentada revisão da literatura.

Conclusão: Na maioria das doenças tubárias o diagnóstico definitivo não pode por si só residir apenas nos sinais e sintomas apresentados, sendo necessário recorrer a métodos imagiológicos que incluem a ecografia endovaginal, TC e RM.

Palavras-chave: Trompas de Falópio, Ecografia, TC, RM

IMPORTÂNCIA DA IMAGIOLOGIA NA INVESTIGAÇÃO DO ABDÓMEN AGUDO NA CRIANÇA

Marta Simões; Eugénia Soares

Serviço de Radiologia do Hospital Dona Estefânia

Congresso Nacional de Radiologia

Vilamoura, 12-15 de Maio de 2004 (Prelecção)

Abdómen agudo na criança é toda a situação clínica em que o compromisso abdominal impõe diagnóstico atempado para estabelecimento de tratamento médico ou cirúrgico rápido e adequado.

A imagiologia tem desempenhado desde sempre um papel muito importante no esclarecimento da patologia causal, assumindo as técnicas de imagem desenvolvidas nos últimos vinte anos, as mais das vezes, grande rigor no diagnóstico preciso.

Os autores apresentam as situações que com maior frequência se verificam na prática clínica, nos serviços de urgência hospitalar pediátrica, fazendo em relação às mesmas, informação sobre sintomatologia prevalente, orientação dada pela ocorrência em diferentes idades no grupo etário em apreço e alterações verificadas nos estudos de imagem mais adequados para a realização caso a caso.

Palavras-chave: Abdómen agudo, criança, ecografia.

NEUROCISTICERCOSE – ASPECTOS IMAGIOLÓGICOS

Marta Simões*; Mónica Ataíde **; Álvaro Almeida ***

* Serviço de Radiologia do Hospital Dona Estefânia; ** Serviço de Radiologia do Hospital Curry Cabral; *** Serviço de Imagiologia do Hospital de Santa Maria.

Congresso Nacional de Radiologia
Vilamoura, 12-15 de Maio de 2004 (Poster)

A neurocisticercose é a parasitose mais frequente do sistema nervoso central, manifestando-se por uma grande variedade de síndromes neurológicas que resultam da infestação pela larva *Taenia Solium*. O diagnóstico da neurocisticercose tem sido melhorado com a introdução da Tomografia Computorizada (TC) e da Ressonância Magnética (RM). Estas técnicas permitem demonstrar o número, topografia das lesões, estadio e grau de reacção inflamatória entre o parasita e o hospedeiro. A TC permanece o método de primeira linha no diagnóstico da neurocisticercose, sendo a RM preferida na avaliação da cisticercose no sistema ventricular. A melhor definição anatómica obtida na RM faz com que seja o método escolhido no seguimento pós-terapêutico.

Palavras-chave: Neurocisticercose, TC, RM.

ROTURA DO APARELHO EXTENSOR DO JOELHO – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Marta Simões *; Francelina Fernandes **

*Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia; **Serviço Radiologia H. Egas Moniz.

Congresso Nacional de Radiologia
Vilamoura, 12-15 de Maio de 2004 (Poster)

É pouco frequente a rotura do mecanismo extensor do joelho, ocorrendo esta geralmente no contexto de um processo degenerativo pré-existente nomeadamente tendinose, tendinite insercional, insuficiência renal crónica ou gota. Descreve-se o caso clínico de um doente do sexo masculino com 64 anos de idade, saudável, sem patologia articular, que após traumatismo directo refere aumento do volume do joelho esquerdo, continuando mantida alguma função do aparelho extensor desta articulação. O radiograma e a ecografia do joelho permitem fazer o diagnóstico desta patologia.

Palavras Chave: Ecografia, músculo, tendão, joelho.

SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA

DIRECTORA: DR.^a ROSA BARROS

INFECÇÕES NOSOCOMIAIS FÚNGICAS NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO

Maria Manuel Lopes, Rosa Barros, Isabel Peres, Micaela Serelha, Maria Teresa Neto, José Cabrita, Graciete Freitas

Sector de Microbiologia. Sector de Sócio-Farmácia. Faculdade de Farmácia de Lisboa. Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Laboratório de Patologia Clínica. Hospital D^a Estefânia
Arq-Med 2004;18(1-2):21-29.

Introdução: As infecções nosocomiais são reconhecidas como um importante problema de saúde pública, embora permaneçam por esclarecer algumas das suas características e dimensão, nomeadamente no que se refere a agentes etiológicos e a populações específicas. Neste contexto procurámos estimar a incidência de infecções nosocomiais de etiologia fúngica em pediatria e avaliar a importância relativa de diversos factores intrínsecos e extrínsecos como determinantes deste tipo de infecção naquela população. Métodos: Foi efectuado um estudo prospectivo no Hospital Pediátrico de D^a Estefânia em Lisboa, de janeiro de 1998 a março de 2000, integrando todos os doentes (22.124) dos diversos serviços de internamento e em Unidades de Cuidados Intensivos. Resultados: Registou-se uma incidência acumulada de 3 episódios de infecção nosocomial fúngica por 1.000 crianças internadas (67/22.124) com um aumento significativo ao longo do período do estudo, de 0,11% em 1998 para 0,53% em 1999. A incidência de infecção nosocomial fúngica foi significativamente mais elevada nas Unidades de Cuidados Intensivos do que nos restantes serviços de internamento. A maior frequência de infecção hospitalar observou-se entre as crianças de idade inferior a 6 meses (34,3%), as do sexo masculino (56,7 %) e com tempo de internamento superior a 3 meses (50,7%). A septicemia foi o tipo de infecção hospitalar fúngica mais frequente (50,7% do total), seguindo-se infecções do trato gastrointestinal (14,9%) e do trato urinário (10,4%). A análise da importância relativa de diversos determinantes intrínsecos e extrínsecos da infecção nosocomial fúngica em pediatria revelou a existência de uma intensidade de associação considerável (odds ratio bruto >2,0) entre a ocorrência de infecção nosocomial fúngica e a exposição aos seguintes factores de risco: anemia (odds ratio=6,28), uso de cateteres intravasculares (odds ratio=2,96), exposição prévia a antibióticos (odds ratio=2,83), a alimentação parentérica (odds ratio=2,43) e tempo de internamento (odds ratio=2,25). Contudo após ajustamento dos valores dos odds ratio com todas as co-variáveis, apenas o uso prévio de antibióticos (odds ratio=2,86) e o sexo masculino (odds ratio=2,33) se revelaram como factores de risco associados de forma estatisticamente significativa à ocorrência de infecção nosocomial fúngica em doentes pediátricos. *Candida albicans* foi a levedura mais frequentemente isolada em casos de infecção nosocomial fúngica (65,2%), seguida de *Candida parapsilosis* (27,5%), de *Candida tropicalis* (5,8%) e de *Saccharomyces cerevisiae* (1,5%). A pesquisa de fungos e leveduras em amostras biológicas de crianças sem sinais nem sintomas de infecção hospitalar fúngica, do pessoal e do ambiente hospitalar permitiu a sua detecção em respectivamente 50,6%, 18,5% e 5,1% dos casos. Também nestas amostras *Candida albicans* e *Candida parapsilosis* foram as espécies de leveduras mais frequentemente isoladas. A pesquisa de *Candida albicans* em amostras do pessoal e do ambiente hospitalar foi negativa. Conclusão: A caracterização epidemiológica da infecção nosocomial fúngica na população pediátrica contribuiu para a elaboração de um programa de vigilância e controle sobre os principais factores de risco, de modo a reduzir a sua incidência. Infecções nosocomiais/ Fungos/ Pediatria/ Epidemiologia (Introdução) As infecções nosocomiais são tão antigas como os próprios hospitais, persistindo como um importante problema de saúde pública e constituindo um desafio para todos os técnicos de saúde. Na verdade, apesar do enorme progresso científico e tecnológico nas ciências da saúde, o controle e a erradicação destas infecções está ainda muito distante. Pelo contrário relativamente a infecções hospitalares originadas por alguns agentes etiológicos específicos verifica-se uma crescente incidência, como é o caso das infecções hospitalares por fungos. A importância crescente das infecções nosocomiais de etiologia fúngica é bem ilustrado pelos relatórios de infecções hospitalares nos EUA, que revelam que enquanto as taxas de incidência destas infecções na globalidade apresentam uma tendência decrescente, a incidência das de etiologia fúngica apresenta um progressivo acréscimo. Os relatórios do National Nosocomial Infections Surveillance do Center for Disease Control registaram entre 1980 e 1990 nos EUA 30.477 casos de infecções nosocomiais fúngicas. Segundo este relatório, no período em estudo registou-se um aumento da taxa de incidência de 2,0 para 3,8 casos por 1.000 admissões hospitalares, e a proporção das infecções fúngicas relativamente ao total das infecções hospitalares aumentou de 6,0 para 10,4% entre o início e

o final da década de 90. Um outro estudo de vigilância das infecções nosocomiais, em Unidades de Cuidados Intensivos, realizado nos EUA de 1992 a 1997, revelou que os fungos foram responsáveis por 12% das septicemias, ocupando a 4ª posição na seriação dos seus agentes etiológicos depois de *Staphylococcus coagulase negativa* (36%), *Enterococcus* (16%) e *Staphylococcus aureus* (13%). Neste mesmo estudo, *Candida albicans* aparece como o microorganismo mais isolado de urinas. Mais recentemente um estudo também realizado nos EUA, em 1999, revelou que *Candida albicans* ocupava a 2ª posição, depois de *Staphylococcus coagulase negativa* e antes de *Enterococcus*, *Staphylococcus aureus* e *Pseudomonas aeruginosa*. A maior incidência das infecções fúngicas poderá ser explicada pelo aumento significativo da população com baixo potencial de saúde e particularmente vulnerável àqueles microorganismos, que até há pouco eram considerados não patogénicos ou fracamente patogénicos. O aumento da esperança de vida e de tecnologias de apoio à vida contribuíram para um aumento significativo de idosos, de prematuros, de imunodeprimidos e de doentes com co-morbilidades submetidos a tratamentos imunossuppressores ou antibióticos, e ainda a técnicas terapêuticas ou de diagnóstico invasivas, que constituem factores de risco intrínsecos ou extrínsecos para a ocorrência da infecção nosocomial fúngica. A probabilidade de ocorrência de infecção hospitalar em doentes pediátricos é mais elevada do que nos doentes adultos. Este facto é devido quer a factores de risco intrínsecos do hospedeiro pediátrico, nomeadamente a sua maior debilidade imunitária, quer aos comportamentos da criança, tais como a tendência habitual para colocar as mãos na boca, assim como utensílios e brinquedos partilhados com outras crianças, o contacto frequente com fezes e a pouca motivação para a higiene, que favorecem a aquisição e a difusão de agentes infecciosos, por exemplo da flora gastrointestinal, contribuindo assim para um risco acrescido destas infecções. A prematuridade, o baixo peso à nascença (<1500gr), o índice de Apgar <5 e a existência de doenças concomitantes estão fortemente correlacionados com o risco de infecção nosocomial. Quanto a factores de risco extrínsecos em pediatria, tem sido referido o tempo de internamento, a colonização do doente, a utilização de cateteres, a antibioterapia de alto espectro, a alimentação parentérica total e a entubação endotraqueal. Os locais preferenciais da infecção hospitalar diferem em doentes pediátricos e adultos. Nestes a infecção urinária é claramente predominante (35 a 40%), seguindo-se as infecções respiratórias (25%) e as infecções da ferida cirúrgica (15%), enquanto as septicemias representam apenas 2 a 5 % do total. Pelo contrário, nas crianças as septicemias constituem uma das infecções mais frequentes e conjuntamente com as infecções respiratórias inferiores e as infecções gastrointestinais ocupam mais de metade das infecções observadas. As Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos, as Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais, as de Hematologia, Oncologia e de Neurocirurgia são as que detêm uma maior incidência de infecções nosocomiais pediátricas, o que resulta do recurso habitual a técnicas invasivas, a antibioterapia, e por outro lado ao défice imunitário e psicofísico dos internados. Algumas espécies de *Candida*, em particular *Candida albicans* e *Candida parapsilosis*, frequentemente associadas a casos de septicemia, e de *Aspergillus*, que têm originado infecções pulmonares fatais, constituem os mais importantes agentes etiológicos de infecções nosocomiais de etiologia fúngica. Outras espécies de fungos referidos habitualmente como contaminantes ou colonizadores inofensivos emergem agora como verdadeiros patogénicos para o homem, particularmente para os doentes gravemente debilitados. Entre estes poderemos citar os fungos pertencentes aos géneros *Fusarium*, *Cryptococcus*, *Trichosporon*, *Penicillium* e *Mucor*, que podem originar graves sequelas em doentes severamente imunocomprometidos. Também *Pneumocystis carinii*, actualmente classificado como fungo, é uma ameaça para os doentes com leucemias linfocitárias ou com a síndrome da imunodeficiência adquirida. Nas Unidades de Cuidados Intensivos, de entre as diversas etiologias das infecções hospitalares, as de etiologia fúngica são as que têm uma maior taxa de letalidade, o que poderá ser explicado pela dificuldade de diagnóstico rápido, pelo reduzido leque de terapêutica antifúngica efectiva e pelas interacções entre antifúngicos e imunossuppressores. A taxa de letalidade associada a candidoses invasivas tem sido estimada entre 25-69%, dependendo da população em estudo, enquanto a letalidade da infecção por *Aspergillus spp*, de *Fusarium spp* e *Trichosporon spp* excede os 95%. Considerando que muitas das características das infecções nosocomiais em hospitais pediátricos permanecem pouco esclarecidas, nomeadamente no que se refere às de etiologia fúngica, procurámos desenvolver um estudo que contribuísse para o seu conhecimento, em Portugal, onde a documentação é muito escassa. Assim, o trabalho realizado no Hospital de D^a Estefânia em Lisboa teve como principais objectivos: 1) conhecer a incidência e a mortalidade associadas a infecções nosocomiais de etiologia fúngica em pediatria; 2) caracterizar o tipo e origem da infecção nosocomial fúngica; 3) avaliar a importância relativa de factores de risco intrínsecos e extrínsecos; 4) contribuir para a definição de estratégias de prevenção e controle das infecções. (Nota final) Este trabalho de vigilância das infecções hospitalares fúngicas permitiu conhecer a sua etiologia e a incidência nas diversas unidades do Hospital de D^a Estefânia e nos diferentes grupos de crianças internadas, assim como avaliar a importância relativa dos diferentes factores de risco, o que constituiu um ponto de partida para a avaliação do risco de ocorrência e para o estabelecimento de estratégias adequadas de

prevenção. Os resultados deste estudo confirmam a importância da etiologia fúngica no contexto das infeções hospitalares em pediatria.

EMERGENCE OF NONENCAPSULATED AND ENCAPSULATED NON-B-TYPE INVASIVE HAEMOPHILUS INFLUENZAE ISOLATES IN PORTUGAL (1989-2001)

Paula Bajanca *, Manuela Caniça, and the Multicenter Study Group
Antibiotic Resistance Unit, National Institute of Health Dr. Ricardo Jorge, Lisboa, Portugal
JOURNAL OF CLINICAL MICROBIOLOGY, Feb. 2004. p. 807-810 , Vol. 42, No. 2

Phenotypes and genetic relatedness of invasive *Haemophilus influenzae* strains were evaluated from 1989 through 2001. Among 119 isolates, multidrug resistance decreased (from 50 to 0%), the level of *H. influenzae* serotype b (Hib) strains declined (from 81 to 16%), the level of noncapsulated strains rose (from 19 to 80%), and the first invasive *H. influenzae* serotype f strain was described. This study documents changes in invasive *H. influenzae* infections in Portugal, i.e., the emergence of non-type-b strains that are genetically diverse and unrelated to Hib.

INVASIVE CULTURE-CONFIRMED NEISSERIA MENINGITIDIS IN PORTUGAL: EVALUATION OF SEROGROUPS IN RELATION TO DIFFERENT VARIABLES AND ANTIMICROBIAL SUSCEPTIBILITY (2000-2001)

Manuela Caniça,¹ Ricardo Dias,¹ Baltazar Nunes², Leonor Carvalho³, Eugénia Ferreira¹ and the Meningococci Study Group
Antibiotic Resistance Unit, Centre of Bacteriology¹ and National Observatory for Health², Institute of Health Dr Ricardo Jorge, Lisboa, Portugal. Paediatric Infectious Diseases Unit Hospital de Dona Estefânia³, Lisboa
Journal of Medical Microbiology (2004), 53, 921-925

The first investigation of *Neisseria meningitidis* isolated from a large area covering an appreciable population in Portugal, before the voluntary vaccination period with the serogroup C conjugate vaccine, is reported. The serogroups and antimicrobial susceptibility of 116 isolates were studied. Serogroups C (50%), B (47%) and W 135 (2.6 %) were found. Serogroup C was most common in the 1 – 15 years-old group and B in the less than 1 - year-old and over 16-years-old groups (P = 0.042). Clinical diagnosis of meningococcal disease was primarily meningitis for patients with serogroup C and meningitis associated with sepsis for those with serogroup B. Penicillin resistance was significantly associated with serogroup C (P < 0.001). This work reinforces the importance for

NEISSERIA MENINGITIDIS, C:2B:P1.2,5 WITH INTERMEDIATE RESISTANCE TO PENICILLIN, PORTUGAL

Manuela Caniça, Ricardo Dias, Eugénia Ferreira and Meningococci Study Group¹

For 1 year, serogroup, serotype, serosubtype, and penicillin susceptibility of meningococci circulating in various regions in Portugal were evaluated. Most frequent phenotypes were B:4:P1.15 (13.4%) and C:2b:P1.2,5 (75.9%), which are also common in Spain. Overall 27.5% of C:2b:P1.2,5 strains showed intermediate resistance to penicillin. Laboratory-based surveillance of meningococcal infection in Portugal provides important information to assess the adequacy of public health measures.

IMPORTÂNCIA DO LABORATÓRIO NA VIGILÂNCIA DA INFECÇÃO POR *HAEMOPHILUS INFLUENZAE*

Paula Bajanca, Susana Machado, Manuela Caniça e GEMVSA

7º CONGRESSO NACIONAL DE PEDIATRIA

Lisboa, 2004

Introdução: O *Haemophilus influenzae* (HI) é um organismo patogénico responsável por meningites, septicémias, pneumonias, otites, conjuntivites entre outras, com particular importância em idade pediátrica. Os laboratórios de referência desempenham um papel importante no esclarecimento das infecções por HI, sendo o objectivo deste estudo apresentar resultados laboratoriais obtidos de 2001 a 2002 e compará-los com os obtidos previamente (1989 a 2000).

Métodos: Em 375 estirpes, isoladas de crianças com idade inferior ou igual a 5 anos determinou-se a produção de beta-lactamases (bla+, bla-), o biótipo, o serótipo e a susceptibilidade (CIM, mg/L) a 14 antibióticos: Ampicilina (Amp), Amoxicilina-ácido clavulânico, Azitromicina, Cefaclor, Cefepime, Cefotaxima, Cefuroxima, Cloranfenicol (Ciii), Ciprofloxacina, Eritromicina, Meropenem, Rifampicina, Tetraciclina (Te) e Trimetropin-sulfametoxazol (Sxt), usando técnicas de microbiologia e de biologia molecular.

Resultados: Os biótipos 1, 11 e 111 compreendem a maior parte das estirpes estudadas (77,6%). A serotipagem caracterizou todos os HI como não-capsulados (NC), à excepção de uma estirpe com serótipo b (Hib), multiresistente, de fenótipo AmpCmTeSxt, isolada das secreções brônquicas de uma criança de 1 ano. A percentagem de estirpes bla+ foi de 10,8%, enquanto que as estirpes resistentes à ampicilina por um mecanismo não enzimático -ARNBLP (CIM Amp >2mg/L) eram 2,1%. O nível de resistência ao Sxt, foi elevado (19,7%). A multiresistência detectada nos dois anos de estudo foi de 1 %. Nos 2 anos de estudo, apenas 1 O estirpes (bla- e NC) foram isoladas de infecção invasiva, 2 das quais caracterizadas como ARNBLP. **Conclusões:** O estudo sugere uma diminuição de estirpes invasivas Hib, e um aumento das estirpes NC, comparativamente com resultados prévios, do nosso laboratório (76,4% e 23,6%, respectivamente) o que se deve ao uso da vacina, inicialmente de urna forma voluntária e posteriormente através do Plano Nacional de Vacinação. Também a multiresistência sofreu uma diminuição considerável, entre 7% e 67%, no período de 1989 a 1995, para 0%. posteriormente.

Considerando possíveis alterações do tipo capsular da virulência, predominantemente das estirpes NC, dos mecanismos de resistência, nomeadamente o aumento de estirpes ARNBLP, os resultados apresentados reforçam a necessidade da monitorização laboratorial da infecção por HI em pediatria

SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

DIRECTORA: DR.^a HELENA PORTELA

SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA

DIRECTORA: DR.^a DEONILDE ESPÍRITO SANTO

TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL

Deonilde Espirito Santo

Serviço de Imunohemoterapia – Hospital de dona Estefânia - Lisboa

Comunicação efectuada no Hospital Pediátrico de Luanda

Faculdade de Medicina

Angola – Abril - 2004

O processo transfusional, começa no dador de sangue, tem um longo componente laboratorial e termina quando o componente é transfundido no receptor.

A transfusão de sangue representa a mais antiga forma de transplantação de tecidos conhecida desde a época medieval, embora originalmente não fosse reconhecida como tal.

A prática da transfusão sanguínea tem evoluído significativamente nas últimas décadas. Esta evolução inclui a melhoria na colheita, armazenamento, separação de componentes e aplicação clínica.

Os riscos associados à transfusão tem levado à implementação de metodologias que os minimizam e à redução da utilização de alguns componentes.

Como o dador é a fonte dos componentes sanguíneos, várias medidas têm sido implementadas para melhorar o rastreio ao dador sendo cada vez mais utilizados testes de despiste de doenças infecciosas mais sensíveis e específicos de modo a encurtar o período de janela serológica.

Os componentes autólogos e de quarentena, têm utilização crescente.

Metodologias para reduzir a exposição de sangue homólogo (uso de componentes solidários), são utilizadas pelos vários serviços de forma crescente.

Sempre que possível são utilizados produtos vírus inactivados e recombinantes.

A aplicação criteriosa de cada componente, dando ao doente unicamente o que ele precisa, na quantidade mínima necessária, para obter a eficácia pretendida, é igualmente uma forma de reduzir os riscos associados à transfusão, e tem que ser utilizada simultaneamente com as medidas anteriores.

PROMOÇÃO DA DÁDIVA DE SANGUE

Deonilde Espirito Santo

Serviço de Imunohemoterapia – Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

Comunicação efectuada no Hospital Pediátrico de Luanda

Faculdade de Medicina

Angola - Abril - 2004

A promoção da dádiva de sangue tem por objectivo a obtenção de componentes sanguíneos seguros, eficazes e em quantidades suficientes, de forma a permitir que os doentes possam ser tratados atempadamente com o componente adequado.

A Organização Mundial de Saúde e outros organismos internacionais recomendam que seja promovida a dádiva voluntária, altruísta por ser mais segura.

Existem critérios básicos de segurança na dádiva e na transfusão e que devem estar contemplados na legislação:

- 1 – Promoção de dádiva voluntária
- 2 – Proibição de dádiva remunerada
- 3 – Rastreio universal dos agentes infecciosos
- 4 – Utilização apropriada de sangue e componentes

Os planos estratégicos desenvolvidos para motivar e recrutar dadores devem ter por base estes critérios de segurança.

Os programas devem ser elaborados e executados de forma sistemática, programada e profissional.

Devem ter em consideração os consumos médios de componentes sanguíneos e as épocas de previsível carência (por consumo excessivo ou por défice de aprovisionamento) de forma a haver um aprovisionamento antecipado, evitando situações extremas de roturas de reservas, que são situações de risco acrescido.

Um programa para ter sucesso deve ter envolvimento da comunidade local, após um estudo cuidadoso dos dados sociais económicos e demográficos acerca dos dados existentes e da população.

Para que tudo funcione bem, é ainda necessário:

1 – Metodologias: Todos os procedimentos efectuados neste departamento devem estar bem definidos, escritos, e ser do conhecimento de todos os profissionais envolvidos.

Critérios de selecção de dadores

Técnica de colheita

Técnica de conservação do sangue

Funcionamento e manutenção do equipamento

2 – Material: Deve existir o material necessário para permitir uma colheita asséptica e equipamento médico e laboratorial adequado à colheita e conservação do sangue.

3 – Pessoal: Bons profissionais, compreensivos, bem treinados, simpáticos.

4 – Instalações: Bem cuidadas, limpas, iluminadas, confortáveis, com horários convenientes.

5 – Dadores de baixo risco – voluntários, não remunerados, motivados e esclarecidos.

O PAPEL DAS COMISSÕES DE TRANSFUSÃO HOSPITALARES

Deonilde Espirito Santo

Serviço de Imunohemoterapia – Hospital de Dona Estefânia

European School of Transfusion Medicine (ESTM)

Barcelona – Março 2004 (Comunicação)

A Terapêutica Transfusional é fundamental na prestação de cuidados de saúde na actualidade. Não obstante os benefícios nos cuidados de saúde, tem riscos intimamente associados ao facto de ser um produto biológico de origem humana.

O aumento da oferta de produtos sanguíneos para transfusão, tem sido acompanhado pelo aumento do consumo, em virtude dos progressos da tecnologia, permitindo uma diferenciação de cuidados com abordagens terapêuticas complexas e sofisticadas (5).

A OMS e outros organismos internacionais focam a necessidade de se adoptar uma conduta comum de actuação observando critérios científicos, uniformizando o uso de sangue e componentes, reforçando a importância de processos de avaliação e controlos regulares (5, 12).

A escolha inadequada de um componente pode alterar a razão risco/benefício ou falhar em corrigir o problema do doente; várias conferências de consenso efectuadas quer no presente quer no passado têm revelado que muitas transfusões de plasma, de concentrados eritrocitários e plaquetários foram desnecessárias. (2,6) A utilização desnecessária desta terapêutica, expõe o receptor a riscos, aumenta os custos, e impõe um recrutamento extra de dadores e colheitas.

Minorar os riscos e utilizar metodologias que aumentem a qualidade e a segurança transfusionais são desafios constantes que se colocam, diariamente, a todos os Serviços de Imuno-Hemoterapia e naturalmente também aos Serviços prescritores.

Neste contexto surgem as comissões transfusionais que, por serem grupos multidisciplinares envolvendo profissionais que directa ou indirectamente recorrem ao uso desta terapêutica, constituem a ferramenta ideal para se conseguir obter uma melhor aplicação clínica da transfusão e consequentemente uma maior segurança e qualidade no serviço prestado (7).

COMISSÕES TRANSFUSIONAIS HOSPITALARES

A era moderna da transfusão começou durante a segunda guerra mundial, com a transfusão de milhões de unidades de plasma e albumina aos soldados aliados (13).

Até à década de oitenta, uma das maiores preocupações de um serviço de sangue era dispôr de componentes sanguíneos em quantidade suficiente e compatíveis com o receptor na altura da transfusão. O grande risco das transfusões estava associado à possibilidade de transmissão de hepatites viricas e reacções transfusionais hemolíticas (13).

Com o aparecimento da SIDA no início dos anos oitenta e a correlação HIV/transfusão a estratégia transfusional dos serviços sofreu uma forte evolução Houve uma tomada de consciência colectiva por parte dos profissionais da saúde e dos doentes, dos potenciais riscos infecciosos associados à transfusão. Esta terapêutica era temida

por médicos e doentes e os especialistas em imuno-hemoterapia eram muitas vezes chamados para explicar os riscos associados a esta terapêutica (13, 8).

Os Serviços passaram a utilizar estratégias transfusionais que reduzissem o mais possível a exposição do doente a sangue homólogo. (8) Implementaram-se metodologias para: 1 -Transfundir menos – através da utilização de determinadas técnicas cirúrgicas, anestésicas e utilizando terapêuticas alternativas à transfusão; 2 - Transfundir melhor- avaliando o risco hemorrágico dando ao doente o componente selectivo para corrigir o seu défice; 3 - Transfundir com menos riscos - utilizando sempre que possível componentes virus inactivados, de quarentena, solidários (14); 4 - Se possível, ao menor custo - optimizando a gestão do sangue homólogo.

Neste período a transfusão autóloga nas suas diferentes modalidades sofre um grande incremento.

Ao nível do laboratório de doenças transmissíveis desenvolviam-se todos os esforços para se obter um controlo analítico mais sensível e específico.

Nos anos 80 surgem as primeiras Comissões Transfusionais Hospitalares com o objectivo de garantir a correcta utilização de sangue e hemoderivados, e a rentabilização máxima de cada unidade colhida (3, 9).

Nos anos 90 regista-se um amplo consenso das organizações internacionais - Organização Mundial da Saúde (OMS), Conselho da Europa (CE), Joint Commission on Accreditation of Hospitals (J.C.AH.), American Association of Blood Banks (AABB) - quanto à necessidade de criação destas estruturas nos hospitais (2,5,6,12). A sua constituição e funções são definidas claramente.

CONSTITUIÇÃO

Devem ser estruturas permanentes, devidamente regulamentadas e oficializadas pelos órgãos de gestão (7).

A sua constituição deve reflectir o perfil assistencial do Hospital e os seus membros devem ter conhecimentos e experiência em alguns aspectos da terapêutica transfusional. (2, 6, 16) .

Devem representar obrigatoriamente tanto o Serviço de Imuno-hemoterapia como os Serviços que apresentam maiores consumos de componentes sanguíneos. Podem ainda ter representantes de outros Serviços que o hospital considere necessário, ou que apresentem especificidades próprias

A Administração do Hospital, o representante do grupo da Hemovigilância e do grupo da Qualidade, também devem estar presentes.

Além de médicos, pode haver representantes de outras categorias profissionais envolvidos no processo transfusional: enfermeiros, técnicos de análises clínicas e saúde pública e, eventualmente, um representante do Centro Regional de Sangue. Contudo, não devem ser muito extensas para serem operantes (9).

FUNCIONAMENTO

Os seus membros devem ter assento temporário, no entanto o tempo de permanência deve ser o suficiente para que a experiência e conhecimentos adquiridos possam ser adequadamente transmitidos aos novos elementos. O presidente deve ser nomeado pelo órgão de gestão (2, 7, 16).

É necessário que a Comissão reúna pelo menos trimestralmente ou mais vezes se necessário. Todas as suas actividades devem ficar documentadas e devem ser enviados relatórios aos órgãos de gestão e ao departamento da qualidade.

COMPETÊNCIAS

As funções atribuídas às comissões transfusionais são idênticas em muitos aspectos. As diferenças que geralmente apresentam estão relacionadas com as características individuais da organização hospitalar em que estão inseridas. (7).

Algumas das funções específicas incluem: - Estabelecer as políticas de transfusão no Hospital; Desenvolver critérios para a realização de auditorias; Garantir a qualidade na prestação de cuidados nesta área; Rever a estatística do Serviço de transfusão; Auditar o consumo e utilização do sangue e componentes; Analisar as reacções adversas à transfusão; Propôr medidas correctivas e avaliar o seu impacto; Promover a educação contínua no campo da medicina transfusional.

NORMAS/RECOMENDAÇÕES

As Comissões devem ter uma forte preocupação de desenvolverem “Normas/Recomendações” para o Hospital, quanto à utilização de concentrados eritrocitários, plaquetários, plasma, componentes irradiados e hemoderivados.

Estas normas devem ser apropriadas à prática clínica do Hospital. Devem envolver a participação dos médicos das diferentes especialidades da Comissão, de forma a dar-lhes maior credibilidade e maior responsabilização do seu cumprimento nos respectivos Serviços.

O seu desenvolvimento contribui para ajudar a definir a política transfusional da organização e constituem uma boa base de trabalho para as auditorias clínicas.

A decisão transfusional, contudo, deve ser baseada na clínica do doente e não pode ser reduzida a indicações pré-definidas. Assim, reconhece-se que não é o simples valor da hemoglobina, hematócrito, contagem de

plaquetas ou testes da coagulação que constituem uma indicação para a transfusão de determinado componente. A informação clínica é essencial e deve ser fornecida no pedido de sangue.

Estas normas devem ser revistas periodicamente, à medida que novas informações se tornem disponíveis. (6)

AUDITORIAS

As auditorias clínicas são outro potencial inesgotável de trabalho. É aconselhável que sejam efectuadas de forma consistente e regular, abarcando todas as áreas do processo transfusional (2,16) . Devem permitir identificar pontos de melhoria, para serem posteriormente ser tratados no âmbito da Comissão. Estas auditorias devem ser efectuadas de forma assertiva, tendo em mente que o objectivo é a melhoria da qualidade do processo. Devem ser educativas e não punitivas. Se bem executadas contribuem para a melhoria continua da qualidade e hemovigilância nos Hospitais.

FORMAÇÃO

Outra actividade igualmente importante é a formativa. Poder-se-ão evitar muitos erros se os diferentes aspectos do processo transfusional forem alvo de acções de formação a nível dos diferentes profissionais envolvidos: médicos, enfermeiros que efectuem as colheitas, que administram as transfusões, técnicos de análises clínicas, pessoal que efectua o transporte dos componentes, etc.. Foram encontradas grandes discrepâncias e défice no nível de conhecimentos dos médicos prescritores sobre as indicações e riscos desta terapêutica, sendo este considerado um dos factores que mais pode influenciar a decisão transfusional (15, 17).

Estudos recentes efectuados na União Europeia e Estados Unidos da América demonstraram que a segurança transfusional baseada unicamente em testes serológicos diminuiu o risco residual de transmissão do vírus da hepatite C (HCV) de 1: 250.000 e em relação ao HIV de 1:1.3 milhões no ano 2000. Com a introdução do teste aos ácidos nucleicos (NAT) ainda se observou uma melhoria de 1: 2 – 4 milhões. Ao mesmo tempo programas de hemovigilância mostraram que a transfusão de sangue ao doente errado e as consequências imunológicas da transfusão são responsáveis por 2 mortes por milhão de transfusões efectuadas e que pouco tem sido feito para as prevenir (1,4,10). Uma análise aos incidentes transfusionais efectuada no Reino Unido, nos últimos 5 anos revelou que a principal causa de incidente transfusional é o erro humano. O maior aumento de incidentes foi provocado por incorrecta transfusão de componentes sanguíneos em contraste com as reacções adversas imunológicas (reacções transfusionais agudas, TRALI, purpura pos-transfusional) ou mesmo a transmissão de doenças que não aumentaram significativamente nesse período. (17). Assim sendo, as C.T. por serem os representantes dos grandes prescritores desta terapêutica e após a identificação uma vez mais deste problema, têm agora um grande desafio, de corrigir estes desajustes de utilização de componentes, de reportar os incidentes transfusionais, colaborando deste modo no incremento da segurança transfusional e consequentemente em programas de hemovigilância.

DREPANOCITOSE - TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL

Deonilde Espirito Santo

Serviço de Imunohemoterapia – Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

Comunicação efectuada no Hospital Pediátrico de Luanda - Universidade de Medicina

Angola – Abril 2004

As alterações da hemoglobina são as doenças hereditárias mais frequentes no mundo. A Drepanocitose está integrada num grupo mais vasto de doenças que são as hemoglobinopatias. São doenças que têm tratamento e cuja prevenção é possível ao nível da comunidade. Utiliza-se o termo “Doença de Células Falciformes” para designar um grupo de alterações genéticas caracterizadas pela produção de hemoglobina S, (Hb S), anemia, lesões agudas ou crónicas dos tecidos secundárias ao bloqueio do fluxo sanguíneo pelos glóbulos vermelhos alterados – falciformes. A drepanocitose ou anemia de células falciformes (Hb SS) é a forma mais comum de doença e afecta 1 em cada 375 crianças afro-americanas. Outras variantes comuns da doença incluem: hemoglobin SC (Hb SC), hemoglobina S/B talassémia (S/B tal). O traço drepanocítico ou o portador de hemoglobina S é caracterizado pela presença de um gene da β globina normal e um gene β^S . Os portadores de hemoglobina S produzem hemoglobina A – normal e hemoglobina S, mas têm uma predominância de HbA. Quando ambos os pais são portadores de HbS, há 25% de hipóteses, em cada gravidez, da criança vir a ser afectada.

Terapêutica Transfusional na Drepanocitose

A terapêutica transfusional na doença de células falciformes é utilizada com o objectivo de substituir as células contendo HbS pelas que contêm HbA, com a intenção de parar ou prevenir os fenómenos vaso-oclusivos e melhorar a libertação de oxigénio aos tecidos.

A transfusão raramente está indicada para aumentar o hematócrito. A anemia não é geralmente indicação para transfusão, a não ser que a hemoglobina desça para 5 g/dl ou menos e o doente esteja sintomático. Utilizam-se habitualmente três modalidades transfusionais: transfusão simples, exsanguíneo-transfusão, transfusões regulares.

Transfusões simples: As transfusões simples de concentrados eritrocitários são frequentemente utilizadas no tratamento da crise aplástica, sequestração esplênica, falência cardíaca, sequestração hepática e na presença de hemorragias. Também estão indicadas quando há uma queda súbita da concentração de hemoglobina para 5 g/dl ou menos.

Exsanguíneo-Transfusão: Está indicada para reduzir a falciformação numa situação aguda. Pode ser necessária a sua utilização na sequestração hepática, no síndrome torácico e abdominal, no acidente vascular cerebral e eventualmente para preparar um doente para um procedimento cirúrgico, radiológico ou antes de começar um período de transfusões regulares.

Transfusão regular: Transfusões repetidas de concentrado de eritrocitos, durante um período de pelo menos 6 meses para conservar a Hb S < 25%-30%.

Que sangue utilizar: Usar C.E. Desleucocitado, colhido há menos de uma semana, compatível para os antígenos do sistema ABO, Rh e Kell. Na exsanguíneo utilizar CE desleucocitado e reconstituir o sangue total nos componentes solidários.

Outras medidas: Imunizar contra a hepatite B. Monitorizar ferritina, testes de função hepática, marcadores viricos. Monitorizar a contagem de plaquetas (como indicador de recrescimento esplênico. Considerar que a relação se as transfusões regulares se prolongarem por mais de 6 meses ou se ferritina for superior a 2000 mg/L ;

ASPECTOS PARTICULARES DA TRANSFUÇÃO PEDIÁTRICA

Deonilde Espírito Santo

Serviço de Imunohemoterapia – Hospital de Dona Estefânia - Lisboa

Comunicação efectuada no Hospital Pediátrico de Luanda

Faculdade de Medicina

Angola - Abril - 2004

A transfusão pediátrica é habitualmente dividida em dois períodos: - Neonatal - Desde o nascimento até aos 4 meses; Pediátrico – Desde os 4 meses e até à idade adulta.

O recém-nascido (RN) é imunologicamente imaturo pelo que a alo-imunização para os antígenos eritrocitários, durante o período neonatal é rara. A repetição de testes pré-transfusionais aumentam as perdas iatrogénicas pelo que se recomenda que sejam executados em número limitado. É necessário executar a grupagem no sistema ABO e Rh. A pesquisa de anticorpos irregulares (PAI) pode ser efectuada no soro ou plasma da mãe ou da criança – preferivelmente da mãe. Se a PAI for negativa, não é necessário voltar a repetir a grupagem sanguínea ou a PAI, desde que as células administradas sejam do grupo O ou ABO compatíveis; e sejam Rh negativas ou Rh idêntico ao doente.

No RN é desnecessário efectuar a pesquisa de anti-A e anti-B. São anticorpos naturais que a criança ainda não adquiriu; os que tiver serão de origem materna.

A decisão de transfundir é baseada em vários factores. Os Serviços devem dispôr de protocolos que permitam definir critérios consensuais, se possível recomendados por Comissões de Transfusão Hospitalares - que conduzam a uma aplicação criteriosa da transfusão sanguínea.

Enquanto que 80% dos RN de baixo peso recebem transfusões de concentrados eritrocitários, só 15- 20% recebem de outros componentes.

As indicações para a transfusão de concentrados de eritrocitos e outros componentes em pediatria - crianças com mais de 4 meses - são idênticos aos de adultos. Deve, contudo, ter-se em consideração determinadas especificidades: idade, volémia, capacidade de tolerância e recuperação da anemia, etiologia, entre outros.

Tal como no recém-nascido uma contagem plaquetária inferior a 150.000/ml é considerado trombocitopenia. A decisão de transfundir concentrados plaquetários é por vezes controversa e depende da causa da hemorragia, da situação clínica do doente, do número e função das plaquetas circulantes.

O plasma fresco congelado (PFC) contém níveis fisiológicos de factores lábeis e estáveis da coagulação e recomenda-se a sua utilização terapêutica nas deficiências isoladas ou múltiplas da coagulação para as quais não exista ainda factor específico.

DEPARTAMENTO DA MULHER E DA REPRODUÇÃO

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

SERVIÇO DE GINECOLOGIA – OBSTETRÍCIA

DIRECTORA: DR.^a NOÉMIA ASSUNÇÃO

ANALYSIS OF HYSTEROSCOPIES OF PATIENTS TAKING TAMOXIFEN

Margarida Bernardino, Susana Coutinho, António Fradique, Noémia Assunção
Departamento de Ginecologia / Obstetrícia, H. Dona Estefânia, Lisbon, Portugal
13 th Annual Congress of the ESGE–European Society for Gynecological Endoscopy
Cagliari, Itália, 14 a 17 de Outubro de 2004 (Poster)

We evaluated the results of the outpatient hysteroscopies of patients receiving tamoxifen as adjuvant therapy for breast cancer. A retrospective analysis was performed of the charts of 89 patients all with abnormal sonograms; only 8 were symptomatic. We used a 5.5 mm continuous flow hysteroscope system with a 5 french working channel. In 86 cases samples were collected for histological analysis. The mean patient age was 61.2 years (range 30-83), 69 (77.5%) were post-menopausal. The average cumulative dose of tamoxifen was 19.9g (0.6-36g) and the average duration of treatment was 2.4 years (1 month - 5 years). The following pathology was found: 49 (56%) endometrial polyps, 10 (11.2%) cases of atrophic endometrium, 3 (3.5%) adenocarcinomas, 3 (3.5%) cases of hyperplasia (1 simple, 1 cystic, and 1 atypical), 2 endocervical polyps, 1 leiomyoma, and 1 uterine septum. 20 women had done hysterosonograms and in 90% the results correlated with the final diagnosis. In the 8 symptomatic patients we found: 4 endometrial polyps, 2 atrophic endometria, and 2 endometrial carcinomas. The results found favor that the patients under tamoxifen must do regular transvaginal ultrasound as a screening method for detection of endometrial pathology. We found a good correlation between hysterosonogram and hysteroscopy. Hysteroscopy is a powerful method for the diagnosis and treatment of endometrial pathology because it provides a direct view of the lesion and enables guided biopsy/removal of the lesion.

CONTRIBUTO DA GINECOLOGIA NA INCONTINÊNCIA URINÁRIA EM IDADE PEDIÁTRICA

Susana Coutinho *, Margarida Bernardino **, Ricardo Mira*
Serviço de Ginecologia – Obstetrícia, consulta uroginecologia – Hospital D Estefânia, Serviço Ginecologia – Obstetrícia H. Santa Maria
Jornadas: “Incontinência urinária na criança ...do controle dos esfíncteres à patologia...”
Organização da Unidade de Nefrologia / Departamento de Medicina do H.D.Estefânia.
Lisboa, 8 e 9 Outubro de 2004

Foi definida a incontinência urinária e apresentada a sua prevalência ao longo de todas as idades e por sexo. Foram caracterizados os diferentes tipos de incontinência urinária, a sua distribuição etária e a sua associação a outras patologias nomeadamente malformações congénitas, doenças neurológicas e alterações da estática pélvica.

Reviu-se os factores de risco para incontinência urinária com destaque para os que atingem o sexo feminino, onde esta é três vezes mais comum.

Na abordagem clínica foram focados: 1- O papel dos questionários e do diário miccional; 2- A caracterização da sintomatologia; 3- Os passos fundamentais do exame físico e os testes clínicos efectuados; 4- Os exames complementares passíveis de serem pedidos.

No campo da terapêutica foi destacado o tratamento não cirúrgico.

Por último salientou-se o grande impacto pessoal e familiar da incontinência urinária e a necessidade de investir na sua prevenção, acompanhamento e estudo, com a colaboração das diferentes especialidades envolvidas.

HYSTERO-CONTRAST-SALPINGOGRAPHY (HY-CO-SY) FOR THE EXPLORATION OF THE FEMALE INFERTILITY

M^a José Bernardo, Carla Leitão, Carla Baleiras, M.C. Silva, M.F.Faustino, Judite Bugalho, I. Dias

Dona Estefânia Hospital-Lisbon-Portugal

14th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology

Estocolmo,2004 (Poster com apresentação oral)

“Ultrasound in Obstetrics and Gynecology” Vol 24 n°3 Ag 2004;294-295 (Publicação)

Objective: Hystero-contrast-salpingography (Hy-Co-Sy), an outpatient ultrasonography assessment of the uterine cavity, of the myometrium and of the tubal patency, is used in our hospital since 1999 - the hysterosalpingography is used only for the inconclusive findings. The aim of this study is to find the effectiveness of Hy-Co-Sy in the evaluation of female infertility.

Methods: Since January 1999 to April 2004, 700 cases were studied retrospectively. The women enrolled in this study came from the Reproductive Medicine Department. Clinical data, pelvic transvaginal sonography and Hy-Co-Sy findings have been analysed.

The concordance between this method and hysterosalpingographic, hysteroscopic and laparoscopic findings was evaluated.

Results: Concerning the uterine cavity evaluation, we found predominantly normal cavities, polyps, floating thin strips, submucosal myomas and subseptate uterus. Regarding the assessment of the tubes, the bilateral tubal patency was the most frequent finding. We found a high concordance rate between (from 87% to 96%) Hy-Co-Sy and hysteroscopy, hysterosalpingography, histology and celioscopy.

The learning curve allowed us to increase the concordance rate 10% in the last two years. Pregnancy after Hy-Co-Sy occurred spontaneously in 11% of the patients.

Conclusions: Hy-Co-Sy is a simple, effective, well tolerated, low risk, outpatient procedure. We think it could be established as an initial screening tool. In those patients where tubal patency is demonstrated, early referral for ovulation induction could be facilitated. The demonstration of uterine, tubal and endometrial pathology, makes possible a triage to operative hysteroscopy and laparoscopy .

ISOIMUNIZAÇÃO Rh D NA GRAVIDEZ – PROTOCOLOS DE ACTUAÇÃO

Carla Baleiras

Serviço de Obstetrícia – Hospital D. Estefânia, Lisboa

Progr. Diag Trat Prenat 2004; 16 (3); 140-145

Objectivo: Estabelecer um protocolo de vigilância e de terapêutica na gravidez complicada por isoimunização RhD.

Material: Pesquisa no Medline (1985-2002) da literatura relacionada com este tema.

Resultados: Com o advento de novas tecnologias, surgiram vários protocolos de diagnóstico e de tratamento desta patologia. O espectro de protocolos varia desde os menos invasivos até a um que usa apenas a cordocentese. Embora as técnicas invasivas tenham contribuído para a descida da mortalidade perinatal devida a esta doença, também crescem o risco de morte fetal. Por isso, vários investigadores têm tentado diagnosticar anemia fetal através de critérios ecográficos como método alternativo às amniocenteses seriadas. A transfusão intra-uterina mantém-se como o único método eficaz de terapêutica fetal.

Conclusões: A ecografia e, sobretudo, o doppler da artéria cerebral média podem vir a reduzir o número de técnicas invasivas que tradicionalmente eram utilizadas na vigilância destas gravidezes. A raridade da isoimunização RhD aconselha o envio destas grávidas a um centro especializado de Medicina Fetal, nomeadamente se houver necessidade de efectuar cordocentese com eventual transfusão intra-uterina.

PALAVRAS CHAVE: Isoimunização Rh; Anemia fetal; Transfusão intra-uterina; Doppler da artéria cerebral média

MANAGEMENT OF TERATOMAS: LAPAROSCOPY VS LAPAROTOMY

Sara Valadares, Susana Coutinho, Ricardo Mira, Noémia Assunção.

Gynecology and Obstetric Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon. Portugal

Objective: To compare laparoscopy and laparotomy for cystic ovarian teratomas.

Design and Methods: From January 1999 to December 2003, 54 patients with benign cystic ovarian teratomas were treated in a teaching institution. 38 were managed by laparoscopy and 16 by open surgery. Preoperative workup, data from surgery and follow up were reviewed. χ^2 test and t Student's test were used.

Results: The mean age of women was lower in the laparoscopy group 29,4 +/- 9,1 Vs 44,3 +/- 16,6 (p<0,01). All postmenopausal women (n=7) underwent open surgery.

Cystectomy was performed in 84% of women (n=32) in the laparoscopy group and 27% (n=4) in the open surgery group. The mean operation time for cystectomy was higher in the laparoscopy group 102,5 +/-34,8 Vs 76,2 +/- 34,8 minutes (p=0,18). The hospital stay was shorter in the laparoscopy group, 1,6 +/- 0,6 Vs 2,9 +/- 1,2 days (p< 0,01). The mean size of the cyst was lower in the laparoscopy group 55,0 +/- 22,0 Vs 81,3 +/- 27,5 cm (p<0,01).

Cyst rupture occurred in nine cases of cystectomy (26%), all in the laparoscopy group. There were no complications in the laparoscopy group. In the laparotomy group occurred one superficial haematoma (6,3%), one seroma (6,3%) and a vesical laceration (6,3%).

The mean follow up time was 19,8 +/- months, a case of recurrence was register.

Conclusion:

Laparoscopy is a safe and effective therapeutic option for the removal of dermoid cysts, with a better recovery time.

LEIOMIOMATOSE PERITONIAL DISSEMINADA: UM CASO CLÍNICO

Margarida Bernardino, Fazila Omar, Maria José Bernardo, Noémia Assunção

Serviço de Obstetrícia e Ginecologia - Hospital Dona Estefânia

XVII Congresso Português de Obstetrícia e Ginecologia

Lisboa, 10 a 13 de Novembro de 2004

A leiomiomatose peritoneal disseminada (LPD) é uma situação rara que afecta mulheres predominantemente em idade reproductora, a maioria das quais teve uma gravidez recente ou fez uso prolongado de anticoncepcionais orais. Caracteriza-se por múltiplos nódulos de músculo liso disseminados pela cavidade peritoneal como um processo maligno de metastização mas de características histológicas benignas. A exposição aos estrogénios parece ter um papel etiológico. O tratamento passa pela extirpação cirúrgica dos nódulos e pela redução da exposição aos estrogénios. Descreve-se 1 caso clínico.

Mulher de 26 anos, menarca 13 anos, ciclos regulares, G0, contracepção hormonal desde apenas há 3 meses a quem, em consulta de rotina, se observou volumosa massa pélvica. Os exames complementares revelaram massa sólida, com diâmetro de 20cm, em contiguidade com o corpo uterino, sem plano de clivagem com o fundo, com ecoestrutura semelhante ao miométrio; os marcadores tumorais foram negativos. Foi submetida a histerectomia total com conservação de anexos e apendicectomia. O exame anatomo-patológico revelou corpo uterino substituído por tumor bem circunscrito compatível com leiomioma; na porção de miométrio livre encontraram-se múltiplos miomas intramurais e subserosos. Vinte e oito meses depois da cirurgia os exames complementares revelaram múltiplas lesões pélvicas sólidas, polibosseladas, determinantes de moldagem dos órgãos em contiguidade, isoíntensas com o músculo pelo que a doente foi submetida a laparotomia exploradora. O exame anatomo-patológico das massas pélvicas extirpadas revelou tumores musculares lisos com características histológicas de benignidade podendo corresponder a LPD. Dois meses depois da cirurgia mantém-se assintomática medicada com megestrol.

OUTPATIENT OPERATIVE HYSTEROSCOPY: PAIN SCORE ANALYSIS WITH AND WITHOUT LOCAL ANESTHESIA

Margarida Bernardino, Susana Coutinho, António Fradique, Noémia Assunção
Departamento de Ginecologia / Obstetrícia, H. Dona Estefânia, Lisbon, Portugal
13 th Annual Congress of the ESGE–European Society for Gynecological Endoscopy
Cagliari, Itália, 14 a 17 de Outubro de 2004 (Poster)

We compared the pain felt by patients undergoing outpatient operative hysteroscopy using the traditional technique with local anesthesia and those with “no touch” hysteroscopy, without the use of anesthesia. A retrospective analysis was carried out of the charts of 146 women submitted to operative hysteroscopy on an outpatient basis. 84 procedures were performed with paracervical injection of 1% lidocaine and the next consecutive 62 procedures were performed without the use of any anesthesia. We used a 5.5 mm continuous flow hysteroscope system (Olympus) with a 5 french working channel (with the use of scissors, graspers and bipolar device-Versapoint®). Pain was rated on a visual analogue scale from 0 to 10 at the end of the procedure. The statistical analysis was performed with student’s t-test. Pain scores were statistically significantly higher without the use of anesthesia especially in post-menopausal women and when polypectomy or multiple procedures were performed. However, the difference in mean pain scores was always less than or equal to 3 making us question the use of local anesthesia. Overall, operative outpatient hysteroscopy is a well tolerated procedure. We feel that perhaps in pre-menopausal women operative outpatient hysteroscopy without anesthesia is an acceptable procedure that obviates the possible complications of local anesthesia.

SUBDERMAL IMPLANT : OUR EXPERIENCE IN TEENAGERS

Ana Paula Pereira*, Filomena Sousa**

*Interna do I. Complementar da Maternidade Alfredo da Costa

**Assistente Hospitalar de Ginecologia/Obstetrícia do H.D.Estefânia

8th Congress of the European Society of Contraception

Edimburgo, Escócia, 23 a 26 de Junho de 2004 (Poster)

Introduction: Subdermal implant containing 68 mg of etonogestrel has been introduced as a contraceptive method in Portugal for two years. In D. Estefânia Hospital, a Pediatric Hospital, the department of Gynaecology has a specific consultation for the teenage population. The objective of this work is the evaluation of subdermal implant in teenagers.

Design and Methods in two years (2002 and 2003) we have selected 30 teenage girls for this kind of contraception. This is a retrospective study. We evaluated: age, obstetric indices, duration of use, prior contraceptive method, associated pathology, the new menstrual pattern, the change in weight and secondary side effects.

Results: We evaluated thirty (30) girls with ages varied from 11 to 19 years old. Too girls were lost for follow up. Nearly 60% of these girls have a child or had been pregnant. The depot medroxyprogesterone acetate was the most common prior contraceptive method. The more frequent menstrual pattern was amenorrhoea. Mental retardation with or without neurological handicap was the most associated pathology (20%); other situations were: talassemia minor, cystic fibrosis and chronic B hepatitis. The variation in weight was not statistically significant. In three girls there were side effects: mastodynia (1), increased hirsutism (1) and a case of depression we think was multifactorial. No girl intended to take off the implant. There were no reported pregnancies.

Conclusion: Subdermal implant seems to be a good contraceptive choice in this group without impact in bone mass. In girls with a neurological problem who are incapable of self care the amenorrhoea associated is one more advantage of this method.

MANAGEMENT OF TERATOMAS: LAPAROSCOPY VS LAPAROTOMY

Sara Valadares, Susana Coutinho, Ricardo Mira, Noémia Assunção.

Gynecology and Obstetric Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon. Portugal

Objective: To compare laparoscopy and laparotomy for cystic ovarian teratomas.

Design and Methods: From January 1999 to December 2003, 54 patients with benign cystic ovarian teratomas were treated in a teaching institution. 38 were managed by laparoscopy and 16 by open surgery. Preoperative workup, data from surgery and follow up were reviewed. χ^2 test and t Student's test were used.

Results: The mean age of women was lower in the laparoscopy group 29,4 +/- 9,1 Vs 44,3 +/- 16,6 (p<0,01). All postmenopausal women (n=7) underwent open surgery.

Cystectomy was performed in 84% of women (n=32) in the laparoscopy group and 27% (n=4) in the open surgery group. The mean operation time for cystectomy was higher in the laparoscopy group 102,5 +/-34,8 Vs 76,2 +/- 34,8 minutes (p=0,18). The hospital stay was shorter in the laparoscopy group, 1,6 +/- 0,6 Vs 2,9 +/- 1,2 days (p< 0,01). The mean size of the cyst was lower in the laparoscopy group 55,0 +/- 22,0 Vs 81,3 +/- 27,5 cm (p<0,01).

Cyst rupture occurred in nine cases of cystectomy (26%), all in the laparoscopy group. There were no complications in the laparoscopy group. In the laparotomy group occurred one superficial haematoma (6,3%), one seroma (6,3%) and a vesical laceration (6,3%).

The mean follow up time was 19,8 +/- months, a case of recurrence was register.

Conclusion: Laparoscopy is a safe and effective therapeutic option for the removal of dermoid cysts, with a better recovery time.

ORGANIZAÇÃO DA UNIDADE DE UROGINECOLOGIA

Susana Coutinho

Assistente hospitalar - Serviço Ginecologia – Obstetria, Hospital D Estefânia

“3º Aniversário do Serviço de Ginecologia/Obstetria do H.D.E.”

Lisboa, 03/04/2004 (Prelecção)

Foram apresentadas as patologias predominantes em Uroginecologia como a incontinência urinária feminina e as alterações da estática pélvica, e a respectiva prevalência.

Fez-se uma revisão dos novos conceitos anatómicos que explicam os diferentes quadros clínicos: os níveis de suporte genital de De Lancey e os vários tipos de prolapso; a hipótese trampolim de suporte uretral e sua relação com a incontinência urinária de esforço.

Apresentaram –se os factores de risco associados quer à incontinência urinária quer às alterações da estática pélvica, assim como a sintomatologia relacionada.

Descreveu-se a abordagem na consulta que incluiu: 1- Questionário e Diário miccional; 2- Testes clínicos efectuados; 3- Exames complementares com destaque para os estudos urodinâmicos.

Foram referidas resumidamente as diferentes terapêuticas médicas e cirúrgicas propostas.

Comentou-se quais as competências clínicas envolvidas nesta área realçando-se a necessidade de equipas multidisciplinares.

Por último foram apontadas perspectivas de desenvolvimento futuro, nomeadamente na prevenção e na investigação clínica.

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA

DIRECTORA: DR.^a TERESA KAY

OBESIDADE, HIPERINSULINISMO, RETINOPATIA PIGMFETAR E SURDEZ

NEUROSENSORIAL - UMA NOVA SÍNDROMA?

E. Galo, Lurdes Lopes, S. Almeida, Teresa Kay², Guilhermina Fonseca¹

Unidade de Endocrinologia Pediátrica¹, Serviço 2 de Pediatria¹; Serviço de Genética², Hospital de Dona Estefânia

Congresso Nacional de SPP

Lisboa – Setembro de 2004

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo feminino (DN: 18. 1 1.92), referenciada à Consulta de Endocrinologia Pediátrica aos 7 anos para esclarecimento de obesidade com início no primeiro ano de vida.

Ao exame objectivo apresentava uma obesidade marcada, predominantemente troncular [IMC=29,7 Kg/m² (P>>97)], achantosis nigricans e nistagmo; não havia atraso mental nem dismorfias. A avaliação laboratorial inicial revelou dislipidémia, HgA_{1c}-5,9% e hiperinsulinismo na prova de tolerância à glucose oral. Iniciou dieta de emagrecimento sem grandes resultados. Ao longo do seguimento clínico foram efectuadas novas provas de tolerância à glucose oral, mantendo-se o hiperinsulinismo, pelo que, iniciou terapêutica com metformina e dieta anti-diabética. A acuidade visual foi diminuindo ao longo do tempo e neste momento é amaurótica.

Por suspeita de Síndrome de Alström, foi observada nas Consultas de Oftalmologia e ORL, sendo-lhe diagnosticada retinopatia pigmentar e surdez neurosensorial, factos que apoiam esta diagnóstico. Foi também referenciada à Consulta de Genética, tendo realizado cariótipo, que revelou um mosaico complexo do cromossoma 3 (46 XX [26] / 46 XX inv (q21 p26.3) dup inv (?p 13 p 11,2) [74]. Este facto é compatível com o S. Usher, em que existe retinopatia pigmentar e surdez neurosensorial mas não diabetes tipo 2, presente na S. Alström.

Discute-se a etiologia genética desta síndrome e a hipótese de estarmos perante uma nova entidade clínica ou de variantes de ambas as síndromas.

Palavras-chave: hiperinsulinismo; Síndrome Alström; Síndrome Usher;

DOENÇAS CRÓNICAS EM ESPAÇO INSULAR

Luís Nunes, Maria João Pimentel, Salomé Almeida, Teresa Kay.

Serviço de Genética Médica, Hospital de D. Estefânia.

Trabalho de Investigação financiado pela Fundação Calouste Gulbenkian, Serviço de Saúde e Desenvolvimento Humano.

INTRODUÇÃO

Os espaços insulares constituem áreas de estudo privilegiadas para as doenças crónicas. A dimensão e estrutura da população da Ilha do Pico facilitam a constituição de um "laboratório de Saúde Pública" para o estudo de doenças crónicas e raras.

OBJECTIVO

Caracterização da epidemiologia das crianças com doenças crónicas na Ilha do Pico, os factores determinantes da sua integração comunitária e o impacto social e económico na comunidade.

MATERIAL E MÉTODOS

- Estudo comunitário de base observacional, com crianças residentes na Ilha do Pico, recorrendo a variáveis para caracterizar a situação de saúde, percurso educativo, situação social e ciclo de vida familiar.
- Implementação do Projecto no terreno através de acções de divulgação.
- Identificação e registo dos indivíduos com doença crónica, através de avaliação pediátrica.
- Realização de actividades de formação e actualização de conhecimentos dos profissionais de saúde.
- Divulgação das conclusões.

RESULTADOS

Foram identificadas 116 crianças sendo os principais diagnósticos clínicos: doenças do sistema nervoso, saúde mental, oftalmológicas, nefro-urológicas e genéticas. As crianças até aos três anos de idade são habitualmente cuidadas no domicílio e posteriormente no Jardim de Infância. Nas diferentes etapas do percurso escolar estiveram acessíveis formas de apoio educativo. Apenas 21,7% das crianças acederam ao Abono Complementar.

CONCLUSÃO

O desenvolvimento da investigação permitiu caracterizar a epidemiologia das doenças crónicas no Pico, o que poderá ter importância para a promoção da saúde e prevenção secundária e terciária. Contribuiu para o Processo da Unidade de Saúde de desenvolver um plano de actualização de conhecimentos dos profissionais de saúde, facilitou a articulação entre um Hospital Central e os responsáveis locais com o objectivo de apoiar com recursos especializados, contribuiu para a promoção da criação de uma Associação para a promoção da Saúde e dos Direitos das crianças com doença crónica do Pico.

DO DIAGNÓSTICO CLÍNICO AO GENE: A PROPÓSITO DO SÍNDROMA TRICO-RINO-FALÂNGICO

Teresa T. Kay¹, Salomé de Almeida¹, Frank J. Kaiser², Paola Brega², Michael Raff³, Peter Byers³, Sabina Liechti-Gallati⁴, Bernhard Horsthemke², Herman-Joseph Ludecke².

¹ Serviço Genética Médica do Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal, ² Institut für Humangenetik Universitätsklinikum, Essen, Alemanha, ³ University of Washington, Seattle, E.U.A., ⁴ Humangenetik, Medizinische Universitäts-Kinderklinik, Bern, Suíça

Eur J Hum Genet, 2004 Feb;12(2):121-6.

Na sequência da observação, na Consulta de Genética, de uma criança com atraso do desenvolvimento psicomotor, facies peculiar, diminuição da massa muscular, hiperlaxidão, entre outros sintomas, foi iniciado o estudo genético. Pela história familiar paterna pôs-se a hipótese diagnóstica de Síndrome trico-rino-falângico.

Este síndrome polimorfo é caracterizado por anomalias cranio-faciais e do esqueleto tem três variantes que se distinguem pela presença/ausência de exostoses e atraso mental e por maior ou menor severidade nas alterações do esqueleto.

Os Síndromas Trico-rino-falângico tipo 1 (TRPS1) e tipo 3 (TRPS3) devem-se a alterações no mesmo gene – gene TRPS1 – e diferem pelo tipo de mutação ocorrida e a severidade das anomalias do esqueleto (mais grave no TRPS3).

No síndrome trico-rino-falângico tipo 2, para além das alterações do esqueleto, surgem exostoses e pode desenvolver atraso mental. Os genes envolvidos são diferentes encontrando-se, no entanto, na mesma região do gene TRPS1 – cromossoma 8 região 8q23.3-24.13. Em qualquer das situações são patologias de transmissão dominante, com aparecimento das alterações do esqueleto e outros sintomas durante o desenvolvimento do indivíduo. Estão descritas, entretanto, outras patologias com alguns sintomas coincidentes pelo que o diagnóstico diferencial deverá passar pela confirmação molecular da patologia.

Neste caso apresentado foi realizado o estudo molecular do gene TRPS1 no âmbito de um trabalho de investigação liderado pelo Dr Herman-Joseph Ludecke, do Institut für Humangenetik Universitätsklinikum, de Essen, Alemanha.

O estudo do gene permitiu confirmar a existência de alterações no gene TRPS1, responsáveis pela patologia. O tipo de mutação permitiu, em conjunto com o estudo de duas outras famílias, compreender a função do gene envolvido e a correlação das alterações genéticas com o fenotipo, confirmando o diagnóstico clínico de TRPS tipo 1 e excluindo as duas outras formas (TRPS2 e 3).

Palavras-chave: Genética, Síndrome Trico-Rino-Falângico, TRPS1, TRPS2, TRPS3